

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1895

THÈSE

Numéro

158

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 20 Février à 1 heure

PAR

LE D^r LONDE (PAUL-FRÉDÉRIC-LÉON)

Né à Vernon (Eure), le 27 avril 1864

MALADIES FAMILIALES
DU SYSTÈME NERVEUX

DE L'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

Président : M. JOFFROY, professeur.

*Juges : MM. { LANDOUZY, professeur.
 { BRISSAUD, { agrégés.
 { NETTER, {*

PARIS

L. BATAILLE ET C^{ie}, ÉDITEURS

23, PLACE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1895

158

A MON PÈRE, LE DOCTEUR N. LONDE

A LA MÉMOIRE
DE M. LE PROFESSEUR J.-M. CHARCOT

MALADIES FAMILIALES
DU SYSTÈME NERVEUX

DE L'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

*Je désirerais qu'on eut dans chaque
famille un registre mortuaire...
Que de choses curieuses et utiles
n'y apprendrait-on pas!*

PORTAL, 1808.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen : M. BROUARDEL.

Professeurs :

Anatomie	MM. FARABEUF.
Physiologie.	CH. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales.	BOUCHARD.
Pathologie médicale	{ DIEULAFOY.
	{ DEBOVE.
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique	CORNIL.
Histologie	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils	TERRIER.
Pharmacologie	POUCHET.
Thérapeutique et matière médicale.	LANDOUZY.
Hygiène	PROUST.
Médecine légale	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LABOULBÈNE.
Pathologie comparée et expérimentale.	STRAUS.
	{ G. SÉE.
Clinique médicale	{ POTAIN.
	{ JACCOUD.
	{ HAYEM.
Maladies des enfants	GRANCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	FOURNIER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	JOFFROY.
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND.
	{ DUPLAY.
Clinique chirurgicale.	{ LE DENTU.
	{ TILLAUX.
	{ BERGER.
Clinique ophthalmologique.	PANAS.
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON.
Clinique d'accouchements	{ TARNIER.
	{ PINARD.

Professeurs honoraires :

MM. SAPPEY, PAJOT, REGNAULD, VERNEUIL.

Agrégés en exercice :

MM.	MM.	MM.	MM.
ALBARAN	DELBET	MARIE	RICARD
ANDRÉ	FAUCONNIER	MAYGRIER	ROGER
BALLET	GAUCHER	MENETRIER	SCHWARTZ
BAR	GILBERT	NÉLATON	SEBILÉAU
BRISAUD	GLEYS	NETTER	TUFFIER
BRUN	HEIM	POIRIER, chef des	VARNIER
CHANTEMESSE	JALAGUIER	travaux anatomi-	VILLEJEAN
CHARRIN	LEJARS	ques.	WEISS
CHAUFFARD	LETULLE	QUENU	
DEJERINE	MARFAN	REITERER	

Secrétaire de la Faculté : M. CH. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1895

THÈSE

Numéro

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 20 Février à 1 heure

PAR

LE D^r LONDE (PAUL-FRÉDÉRIC-LÉON)

Né à Vernon (Eure), le 27 avril 1864

MALADIES FAMILIALES
DU SYSTÈME NERVEUX

DE L'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

Président : M. JOFFROY, professeur.

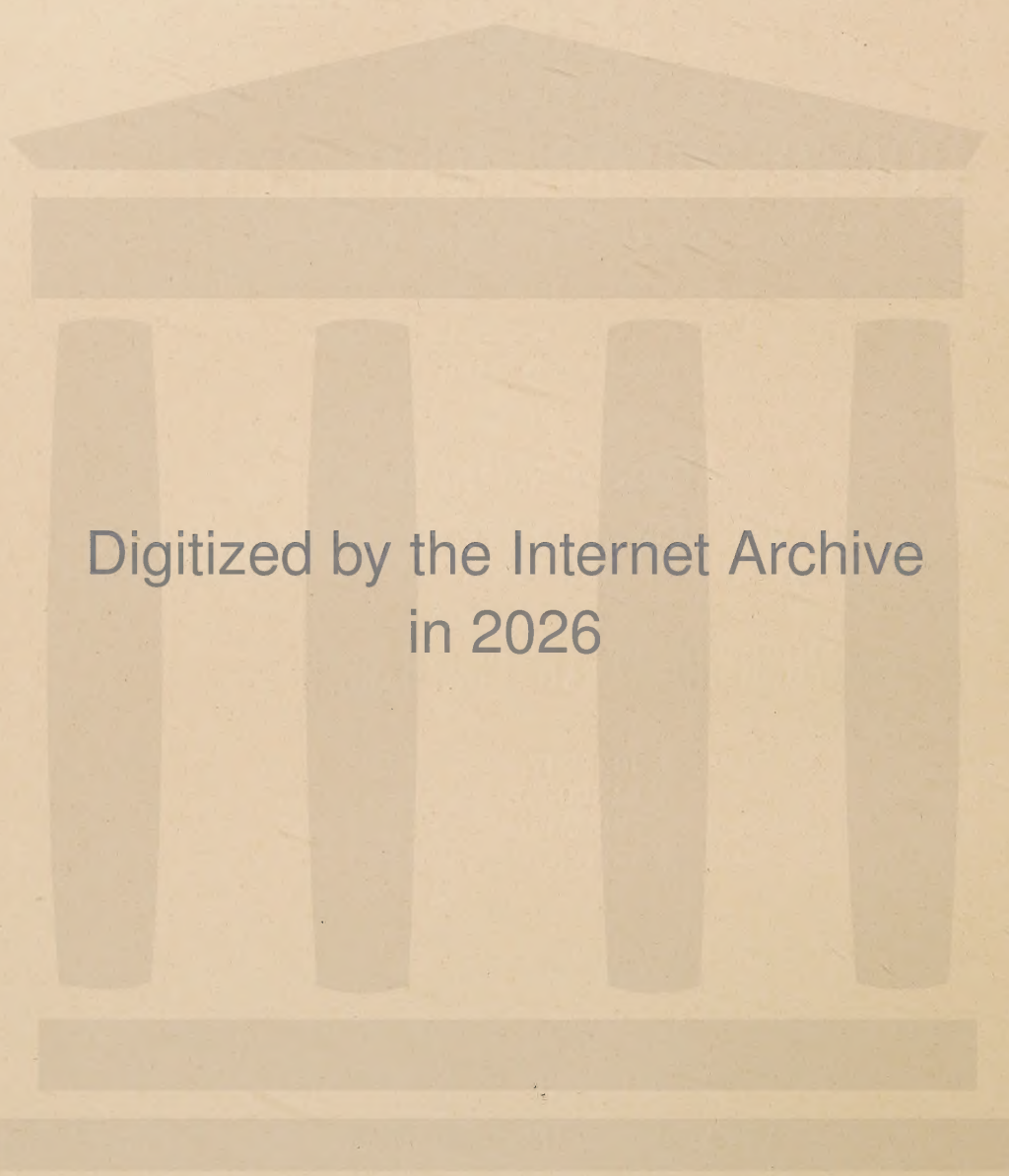
*Juges : MM. { LANDOUZY, professeur.
 { BRISSAUD, { agrégés.
 { NETTER, {*

PARIS

L. BATAILLE ET C^{ie}, ÉDITEURS

23, PLACE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1895



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553815_0078

AVANT-PROPOS

AVANT-PROPOS

C'est à CHARCOT, notre maître bien regretté, que nous devons l'idée de ce travail. On retrouve d'ailleurs dans ses *Leçons du Mardi* cette phrase dans laquelle il exprime l'importance qu'il attribuait à la pathologie familiale : « le clinicien n'a entre ses mains qu'un épisode, s'il veut se borner à l'étude du malade lui même, et n'embrasse pas l'histoire de la famille entière ».

C'est grâce à lui que nous avons pu d'abord entreprendre l'étude de la « *Paralysie bulbaire progressive infantile et familiale* (1) » ; c'est lui qui nous engagea ensuite à poursuivre l'étude des maladies familiales du système nerveux. Avec M. le D^r Brissaud, qui, en prenant sa succession immédiate à la Salpêtrière, a bien voulu nous considérer dès l'abord comme son élève, nous avons eu la chance d'observer le type morbide familial que M. le D^r Pierre Marie a

(1) *Revue de médecine*, 1893-1894.

appelé *hérédo-ataxie cérébelleuse* (1). Sur le conseil de notre maître, nous communiquons au Congrès des aliénistes et des neurologistes de Clermont-Ferrand (août 1894) (2), deux nouveaux cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse observés dans le service de M. Albert Robin. Telles sont les publications qui nous ont amené à prendre de plus en plus d'intérêt à la question des maladies familiales.

Nos maîtres antérieurs dans l'internat des hôpitaux de Paris, M. le Professeur Verneuil, M. le Dr Tapret, avaient attiré particulièrement notre attention sur une maladie, familiale aussi, dans une certaine mesure, la *tuberculose* ; en sorte que les bienveillants conseils de nos principaux maîtres, leurs savantes leçons nous ont poussé dans la même voie.

M. le Dr Albert Robin, dont nous sommes heureux d'avoir été successivement l'interne provisoire, puis l'interne, cette année même, en attirant notre attention particulièrement sur les *maladies* de la *nutrition* et les *maladies de fonctions* nous a suggéré un rapprochement *entre ces maladies* et la question qui nous occupe.

Ainsi, la paralysie bulbaire progressive infantile et familiale pourrait bien n'être, tout au moins au début, qu'une maladie fonctionnelle, s'il faut en croire les autopsies négatives qui ont permis de dire qu'il existait une paralysie bulbaire sans lésion.

Il faudrait considérer alors cette paralysie bulbaire familiale comme constituée primitivement par un

(1) *Revue neurologique*, 1894.

(2) *Revue neurologique*, 1894.

trouble fonctionnel de la mimique, portant d'abord sur l'expression frontale et le rire.

D'autre part, il n'est pas douteux qu'il y ait des troubles de nutrition familiaux ; car les actes chimiques de l'organisme varient, suivant la vie qui leur donne naissance, et la vie elle-même varie suivant la *forme* que lui a fixée la fécondation, pour employer l'expression du philosophe antique.

Dernièrement M. Gaube, du Gers, dans une communication à la Société de Biologie (1894), montrait qu'il existe chez les descendants des tuberculeux une tendance à l'élimination urinaire d'une quantité exagérée de chaux et de magnésie. C'est par des recherches poursuivies dans cette voie que l'on arrivera à la connaissance du terrain.

Depuis longtemps M. Albert Robin étudie la déminéralisation organique chez les tuberculeux et chez les candidats à la tuberculose. Il a vu la déminéralisation précéder l'infection bacillaire (1).

Dans l'étiologie des maladies les plus accidentelles il faut faire la part de la réceptivité et de la vitalité spéciale de chaque sujet.

Dans les infections, dans les maladies de la nutrition il y a une inconnue variable dont on doit tenir grand compte, c'est le mode de réaction spéciale du sujet, qui nous échappe parce que l'essence même de la vie nous

(1) Les *Archives générales de Médecine* publieront prochainement (mars) un 3^e Mémoire de M. ALBERT ROBIN relatif à la nutrition des tuberculeux sur les matériaux solides, organiques et inorganiques, de l'urine dans la tuberculose.

échappe. Comme nous le disait M. Albert Robin dans une conversation, fraîche encore à notre mémoire, on ne peut réduire les actes morbides à des cultures ou à des réactions chimiques. C'est la connaissance de cette inconnue qui explique pourquoi les résultats de l'expérimentation chez les animaux ne sont pas directement applicables à l'homme.

Il peut y avoir autant de différence, au point de vue du terrain, entre deux hommes qu'entre deux espèces animales, à n'en juger que par la variabilité des réactions médicamenteuses. Cette différence non seulement de terrain, le mot est insuffisant, mais aussi de vitalité, nous rend compte de la diversité des réactions morbides.

Comme le montrent les travaux de M. le D^r Gaube, comme le prouve l'histoire de bien des familles, il y a des modalités vitales familiales (1).

Nous ne voulons pas insister sur ces considérations générales.

La question des maladies familiales du système nerveux, envisagée cliniquement comme nous le ferons, nous conduira à un desideratum ; elle nous portera à chercher la raison de ces maladies. A priori, il semble qu'on doive la trouver dans l'embryogénie. Mais, à défaut de données anatomiques et de connaissances embryogéniques suffisantes, nous nous efforcerons pourtant de faire entrevoir le côté philosophique de notre

(1) On pourrait rapprocher de ces caractères familiaux tirés de l'état de la nutrition le fait de l'abondance de l'acide urique dans les excréments des oiseaux et des reptiles, dont la parenté est bien connue.

sujet en nous inspirant, dans la mesure de nos forces, du souvenir de notre si remarquable professeur de philosophie au lycée Louis-le-Grand, feu M. A. Burdeau.

Ce serait ingratitude de notre part si, à côté de nos chefs de service dans l'internat, nous ne remercions pas chaleureusement nos premiers maîtres qui nous ont fait aimer la médecine.

J'adresse donc ici les plus vifs témoignages de reconnaissance à M. le D^r Rendu dont j'ai pu apprécier les hautes qualités cliniques pendant l'année que j'ai passée auprès de lui ; à MM. les D^{rs} Labric, Budin, Barié, Terrillon, Routier, Ricard, Prengrueber, Lebreton, Séglas, Clado ; à MM. les professeurs Guyon et Berger.

Je dois un dernier hommage à la mémoire de mon excellent maître Damaschino.

Je remercie, en terminant, M. le Professeur Joffroy d'avoir bien voulu accepter la présidence de cette thèse.

Nous n'avons pas la prétention de passer en revue ici toutes les maladies familiales ni même toutes les maladies familiales du système nerveux, nous nous bornerons après un exposé général à l'étude de l'*hérédo-ataxie cérébelleuse*.

PRÉAMBULE

PRÉAMBULE

I

DES MALADIES FAMILIALES EN GÉNÉRAL

Les maladies familiales méritent une place à part dans la nosographie : tel est le premier point que nous nous proposons de démontrer avant d'entrer dans notre sujet. Les livres de pathologie ne renferment pas de chapitre spécial concernant ces affections. On les fait rentrer dans la classification ordinaire des maladies communes. Pourtant, une maladie familiale n'est pas une maladie quelconque, ayant pour seul caractère distinctif celui de se rencontrer parmi plusieurs membres d'une même famille ; c'est une maladie qui tend à créer, à côté du type normal de l'espèce, un type anormal et presque une variété dégénérée de l'espèce. Ainsi l'on peut suivre, à travers des générations quelquefois très nombreuses, la reproduction de la maladie familiale. Tel est le cas de la série de Sanger Brown pour l'héréditaire ataxie cérébelleuse (cinq générations) ; tel est le cas de la famille de Thomsen (cinq générations)

pour la maladie de Thomson. S'il s'agit d'une affection peu grave, elle peut être longtemps transmise. Il existe une polyurie familiale qui s'est rencontrée dans trois générations successives (Weil cité par Souques (1). S'il n'a pas été créé par le fait d'une maladie familiale une espèce à part à proprement parler, au moins on peut soutenir que chaque famille comme chaque race a une pathologie un peu spéciale. La prédisposition de la race noire au tétanos, à la tuberculose, est bien connue. On dit que les Israélites étaient indemnes de la peste (2). La race juive a réellement une pathologie à elle au point de vue du système nerveux. La maladie du « Juif-Errant » décrite par Henry Meige (3) sous l'inspiration de Charcot est en somme, une maladie propre à une grande famille ou plus exactement une maladie de race. De même que tous les Juifs ne sont pas affectés de la maladie du Juif-Errant, de même, tous les membres d'une famille ne sont pas atteints généralement par la maladie familiale. Par contre, de même que la race possède dans l'espèce une individualité distincte, impossible à nier, de même, la maladie familiale constitue, dans la pathologie humaine commune, une chose distincte. Prenons quel-

(1) Voir *Archives de Neurologie*, 1894, dernier N°. Voir aussi les cas de MARINESCO, récemment communiqués à la société de Biologie; l'auteur a constaté dans un cas une lésion bulbaire. Deux cas des polyurie familiale dite essentielle, (janvier 1895).

(2) Chez les végétaux et les animaux ces prédispositions morbides familiales ne sont pas moins accusées. La peste bovine est particulière, aux ruminants et aussi aux suidés, ruminants en formation, comme dit BORDIER. (*Pathologie comparée de l'homme et des êtres organisés*).

(3) *Thèse de Paris*, 1893. HENRY MEIGE.

ques exemples : l'ataxie-héréditaire et familiale de Friedreich est tout à fait différente de l'ataxie locomotrice commune, l'atrophie musculaire familiale forme aussi une individualité morbide, la paralysie bulbaire progressive familiale n'est pas la paralysie bulbaire progressive connue jusque-là. Comme le faisait remarquer Charcot, les types morbides familiaux sont bien plus variés et bien moins définis que les types morbides communs à l'espèce tout entière. Ils ressemblent à ces créations d'essai toujours imparfaites, imaginées par Lucrèce (Livre V, 855), et que la nature aurait pendant longtemps produites en nombre indéfini, avant de s'arrêter à la création des formes définitives de la période actuelle. Il y a, en somme, des maladies de famille comme il y a des maladies de l'espèce.

Une maladie de famille pourrait-elle devenir une maladie de race puis une maladie d'espèce ? Sans doute, si la reproduction était possible ; mais les maladies organiques, comme celle que nous étudierons, éteignent la reproduction et la maladie reste une maladie de famille. Le type dégénéré s'éteint en vertu de la sélection naturelle.

Quoi qu'il en soit, ces considérations nous font entrevoir dès maintenant le rôle que la consanguinité pourra jouer dans l'étiologie des maladies de famille. C'est grâce à elle que chez les animaux, on peut accentuer les caractères d'une espèce. Elle pourra donc, chez l'homme, renforcer des tares morbides ; mais elle ne paraît pas par elle-même être un véritable facteur étiologique, tout au moins si elle ne se répète pas. On cite toujours l'exemple de la commune de Batz, où la race

est restée vigoureuse malgré les mariages consanguins.

Nous avons établi un rapprochement entre la maladie de famille et la maladie de race. Pourtant, la première n'est pas un simple diminutif de l'autre. Une même maladie de famille peut se rencontrer dans plusieurs familles de la même espèce, mais non de la même race. Par conséquent, une maladie de famille peut devenir une maladie d'espèce sans avoir été une maladie de race. Ce fait est un argument à faire valoir contre le rôle de la consanguinité dans l'étiologie des maladies familiales.

Il est nécessaire de distinguer plusieurs genres de maladies familiales, sinon l'on s'expose, en étendant la signification du mot, à faire rentrer la pathologie tout entière dans le groupe des maladies familiales. Sans vouloir faire ici une nomenclature complète, nous allons dresser une liste qui nous permettra d'établir quelques groupes.

Les maladies *diathésiques* telles que la goutte, le rhumatisme, la lithiase biliaire et urinaire, le diabète (1), l'obésité (physconie (2), Sauvages), etc., peuvent être familiales; l'herpétisme tel que le comprend M. Lancereaux est souvent familial; nous y join-

(1) Le professeur RENAUT de Lyon, dit à ce propos, dans une lettre adressée à M. le Dr Cazalis, d'Aix-les-Bains et publiée dans les *Annales de médecine* 1891 (sur l'arthritisme): « ... de tels malades sont, ou personnellement, ou atariquement, ou même ethniquement (juifs), des indolents, des sédentaires, des organiquement oisifs qui n'agissent pas assez et qui ingèrent trop. » Il y a, dit-il, alors hyperactivité dans les mutations organiques des éléments anatomiques à substance collagène (suivant la conception de M. Albert Robin).

(2) Les Romains désignaient sous le nom générique de *buccones*,

drons certaines maladies d'organes ; 1° du cœur (angine de poitrine rétrécissement mitral) ; 2° du poumon (emphysème, asthme.) ; certaines malformations congénitales (bec de lièvre, pied bot, cataracte, strabisme, doigts surnuméraires (1), albinisme, phimosis, hernie, triorchidie (famille Coglioni, citée par Portal), etc.) ; certains vices de développement (cyphose, infantilisme, rachitisme) ; certaines tumeurs (chéloïde) ; le goître simple ; certaines affections de la peau. Certaine de ces affections a même été baptisée du nom de la famille dans laquelle elle était devenue un caractère distinctif. Portal cite l'expression « la vue à la Montmorency (2) » pour désigner une espèce de strabisme.

Le cancer, la tuberculose méritent, une place à part de première importance dans cette nomenclature.

D'après l'ingénieuse hypothèse exposée par Critzmann dans son livre (3), le *cancer* est une maladie congénitale, mais quelle que soit la théorie pathogénique que l'on

labeones, nasones, différentes familles qui offraient héréditairement un développement de telle ou telle partie du corps.

(1) Famille Kalleia (DE RÉSUMUR, cité par HALLER. T. VII, lib. XXIX). Cas de Morand. (Mém. présenté à l'Acad. des sciences, 1769). Cas de Weil cité par SOUQUES ; les sujets porteurs d'un sixième doigt n'avaient pas la polyurie familiale. — Le *sexdigitisme* (doigt surnuméraire) est le maintien dans le haut de l'échelle zoologique, d'un caractère inférieur. C'est une trace des nageoires polydactyles des poissons. L'homme qui a un doigt surnuméraire a donc été arrêté dans la phase ontogénique qui correspond à l'étape phylogénique antérieure aux amphibiens, c'est-à-dire aux poissons. La seule présence du sixième doigt a une valeur réversive, les doigts surnuméraires ont cette propriété, dit BORDIER, de repousser quand on les a amputés, or, c'est là un caractère fœtal.

(2) On dit de même le nez à la Bourbon.

(3) *Bibliothèque Charcot Debove.*

adopte il est évident que le cancer se rencontre souvent parmi les membres d'une même famille.

La *tuberculose* est-elle une maladie familiale? Sans rechercher si avant d'être microbienne la tuberculose est une maladie du système nerveux ou de la nutrition, nous ferons remarquer que l'on répondra à la question posée d'une façon différente selon que l'on sera partisan de la contagion ou de l'hérédité dans l'étiologie de cette affection. La présence du microbe semble nécessaire à la production de la lésion. D'autre part, la contagion n'est pas constante quand l'organisme est en présence de microbe sans procédé de laboratoire (constatations de M. le Professeur Straus). Pour ce qui est de la tuberculose congénitale elle-même, il nous a semblé (1) qu'il existait un autre facteur étiologique que la contagion. Quand on voit certaines familles décimées fatalement par la tuberculose, sans qu'on puisse invoquer la contagion dans le même milieu, on ne peut se refuser à admettre une prédisposition familiale. Comme le fait remarquer Murrel (Bull. méd. 1895, p. 10), les compagnies d'assurances tiennent un grand compte de la tare familiale. L'assurance est refusée à un individu sain qui, avec un de ses parents (père ou mère) a perdu, aussi de la phthisie, plus du 1/4 de ses frères et sœurs. L'hérédité paternelle ou maternelle ajoute 10 années à l'âge du candidat à l'assurance dans l'appréciation de la durée de la vie même s'il est sain. Si nous rejetons la tuberculose du cadre des maladies familiales, ce n'est pas

(1) *Revue de la tuberculose*, 1893. Nouveaux faits, pour servir à l'histoire de la tuberculose congénitale; et *Gazette des hôpitaux*, même année, *Revue générale* en collabor. avec M. E. THIERCELIN.

à cause de son caractère infectieux, mais bien parce qu'elle existe trop souvent à l'état isolé. Peut-être, cependant, a-t-elle commencé par être une maladie de famille, avant d'être une maladie de race ?... « Des vices qui se propagent dans les familles et sous leur véritable forme, le scrofuleux est de tous le mieux connu. » Portal cite l'exemple d'une ville du département du Tarn qui avait été « *infectée* » par deux ou trois mauvais mariages.

Si nous insistons sur ce point c'est que la tuberculose est fréquemment associée aux maladies nerveuses, soit chez un individu, soit dans une famille. C'est là un fait indiscutable qui confirme l'opinion que cette affection est d'abord une maladie de déchéance avant d'être une maladie contagieuse (1).

Nous éliminons la syphilis avec cette réserve que la syphilis héréditaire pourra bien créer des maladies familiales, du système nerveux par exemple. Ainsi la paraplégie spasmodique familiale a été rencontrée par Charcot et Artigalas, chez trois enfants hérédo-syphilitiques dont les observations sont rapportées dans la thèse de Gardié (2). M. Fournier insiste sur le rôle étiologique de la syphilis héréditaire dans la maladie de Little.

Les maladies infectieuses ne sont souvent des affec-

(1) BENNETT dans son livre si remarquable sur la phthisie (1874) considère cette maladie comme une sorte de nécessité destinée à faire disparaître les familles impropres à la reproduction. M. le professeur BOUCHARD a dit dans le même sens que « la phthisie était une manière de mourir ».

(2) GARDIÉ. — Non développement hérédo-syphilitique des cordons antéro-latéraux de la moelle. *Thèse de Paris*, 1889.

tions de famille que par contagion. Mais il n'est pas douteux qu'il existe dans les familles une prédisposition spéciale à certaines *maladies infectieuses*. Par contre on sait aujourd'hui que l'immunité est transmissible par hérédité. On peut rapprocher de ce fait le rôle que M. le professeur Bouchard fait jouer à la « débilité nerveuse » dans la production de la fièvre. (*Sem. Médicale* 1894).

Il est certain que la résistance à l'infection varie suivant la réaction individuelle ou familiale. Il est impossible d'éviter le combat avec certains microbes, l'important est de rester victorieux.

Dans un récent article (1), M. le Dr L. Revilliod de Genève insiste sur ce fait que le même terrain est favorable à la tuberculose et à la diphtérie. Il montre par l'histoire de la diphtérie dans 21 familles que cette maladie est une maladie familiale, non seulement par contagion mais même en dehors de toute contagion.

« Lorsque frères et sœurs sont atteints à de grands « intervalles de temps dans des localités et des locaux « différents et sans qu'il y ait contact entre eux, on ne « peut pas invoquer la contagion. »

Dès 1876 l'auteur avait rapporté, à l'appui de cette thèse, l'histoire de 14 familles. Depuis, les travaux de Francotte, de Eigenbrecht, de Darmstadt l'ont confirmée (2).

(1) *Revue de la tuberculose*, 1894, p. 205. Les rapports entre la Tuberculose et la Diphtérie.

(2) Pour la tuberculose la contagion ne peut non plus être toujours invoquée ; ainsi l'on voit les enfants mourir tous, par exemple de méningite tuberculeuse, avant que les parents ne soient atteints.

II

MALADIES FAMILIALES DU SYSTÈME NERVEUX

Les maladies du système nerveux qui peuvent être familiales sont très nombreuses : il serait plus court de citer celles qui ne le sont jamais. Voici un certain nombre d'affections du système nerveux qui ont été rencontrées avec le caractère familial souvent ou rarement. On verra que le nombre de ces affections familiales s'est singulièrement accru dans ces dernières années.

Parmi les affections du cerveau l'*hémorrhagie cérébrale*, (Dieulafoy) (1) ; le ramollissement cérébral (Freud) sont des maladies qui, dans certains cas, peuvent être considérées à juste titre comme familiales. Le Docteur Bouchaud, de Lille, a publié récemment dans la *Revue Neurologique* deux cas de démence progressive infantile et familiale avec incoordination des mouvements dans

(1) Du rôle de l'hérédité dans la production de l'hémorrhagie cérébrale (*Gazette hebdomadaire*, 1875, p. 594). « Elle frappe plusieurs membres d'une famille et il n'est pas rare que dans une même lignée une génération plus jeune soit atteinte avant une génération plus âgée. » M. LANCEREAUX insiste sur ce fait dans sa dernière clinique. *Annales de Médecine*, 1895. Il ajoute : « En effet, il n'y a en pathologie que deux modes de transmission héréditaire : l'un, qui s'effectue par les agents microbiens ou virulents qui imprègnent l'ovule ou le spermatozoïde, cas dans lesquels les manifestations héréditaires surviennent dès les premières années de la vie ; ou bien l'hérédité par le système nerveux, et alors les manifestations sont généralement plus tardives ».

les quatre membres : à l'autopsie, on constata des lésions cérébrales et médullaires. La sclérose des cordons latéraux paraissait, au moins en partie, d'origine poliomyélitique. La maladie de Little, la diplegie cérébrale (Freud) prennent place ici (1).

Il ne serait pas difficile de trouver dans l'histoire de la *paralysie générale* des cas familiaux qui montrent que la syphilis n'est pas le seul facteur étiologique de la maladie.

Berger, Béchet (2) citent des exemples de *paralysie agitante* familiale. Le *ptosis familial* de Dutil (3) et les paralysies oculaires familiales, précoces ou congénitales de Mœbius (4) sont à rapporter sans doute à une lésion nucléaire, comme Siemerling (5) l'a constaté dans un cas de ptosis congénital.

C'est encore dans le groupe des maladies bulbo-protubérantielles que rentrerait, d'après Charcot, la *paralysie bulbaire progressive infantile et familiale* de création encore plus récente (6).

Parmi les maladies de la moelle le type des maladies familiales est l'*ataxie de Friedreich*. Il faut y ajouter

(1) VOIR BRISSAUD, *Semaine médic.*, 1894. — RAYMOND, *Progrès médical*. — MARFAU, *Presse médic.*, même année.

(2) BÉCHET. — Formes cliniques et diagnostic de la maladie de Parkinson. *Thèse de Paris*, 1892.

(3) DUTIL. — *Progrès Médical*, 12 nov. 1892. Note sur une forme du ptosis non congénital et héréditaire.

(4) MOEBIUS. — *Munch. medicin. Wochensch.*, 1892. Ueber infantilen Kernschwund § 17.

(5) SIEMERLING. *Archives de neurologie*, 1893.

(6) *Revue de Médecine*, 1893-1894. — BRISSAULT ET MARIE, *Bull. médic.* 1893, et CHARCOT, *Médecine moderne*, 1893.

les atrophies musculaires familiales d'origine spinale, les cas de Bernhardt (1) les cas d'Hoffmann (2) les cas d'Osler cités par Féré, et surtout le type Charcot-Marie (3).

La *paraplégie spasmodique familiale* que Strumpell a pu étudier anatomiquement vient de grossir encore le bilan de ces affections (4).

On a observé aussi des cas familiaux de *syringomyélie* (5), d'*acromégalie*, d'*ataxie locomotrice*. Nous avons observé à la Salpêtrière un frère (Emile Coll...) et une sœur (M^{me} Jac...) tabétiques tous deux, chez lesquels nous n'avons trouvé ni syphilis héréditaire, ni syphilis acquise. La syphilis héréditaire n'existait certainement pas, car une de leurs sœurs contracta la syphilis dans le mariage (6).

Seeligmuller a rapporté des exemples de *sclérose latérale amyotrophique* chez l'enfant, avec le caractère

(1) BERNHARDT. Ueber die spinal nevritische Form des progressivent Muskelatropie. Virchow's. — *Archif. f. Path. Anat. und Phys. f. Klin. Medecin.* 133. Band, 1893.

(2) HOFFMANN. Atrophie musculaire chronique spinale héréditaire dans l'enfance. *Deutsche Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 1893, p. 420.

(3) Voir le récent travail de MARINESCO. Contribution à l'étude de l'Amyotrophie Charcot-Marie. *Archives de médecine expérimentale.* 1^{er} nov. 1894.

(4) Voir SOUQUES. *Revue Neurologique*, 1895. — Contribution à l'étude de la forme familiale de la paraplégie spasmodique spinale.

(5) La syringomyélie, maladie familiale, par VERHOOGEN et VAN DER VELDEN. *Annales de la Société des sciences médicales et naturelles.* Bruxelles, 1894. T. III, et *Rev. neurolog.*, 1895, n° 1.

(6) Ces malades ont été observés en 1894, dans le service de M. BRISSAUD.

familial (1) ; Strumpell, cité par Ch. Féré (2), l'a rencontrée également chez deux frères. Ch. Henry Brown vient d'en observer un nouvel exemple (*Gaz. hebdomadaire*, 1895).

Hammond a vu la *paralysie infantile* survenir chez deux enfants d'une même famille et Meyer l'a observée chez deux jumeaux (Féré).

Quant à la *sclérose en plaques* nous n'en connaissons pas de cas familiaux indiscutables, car il n'y a jamais eu le contrôle de l'autopsie. Les observations présentées par Hervouet à la Société de Médecine de Nantes (*Gazette des hôpitaux de Toulouse* 1893, page 331), rentrent vraisemblablement dans l'héréditaire-ataxie cérébelleuse. Les cas de Pelitzæus et de Dreschfeld sont à rapprocher de la diplégie cérébrale. Il resterait à discuter les cas observés par Féré (Communication orale) et ceux de Chostek dont nous n'avons pu prendre connaissance. Nous verrons que le diagnostic de la sclérose en plaques et de l'héréditaire-ataxie cérébelleuse est extrêmement difficile si l'on fait abstraction du caractère familial (3).

Nous n'insisterons pas sur la maladie de Thomsen à laquelle Susskand vient de consacrer une étude dans le *Zeitsch. f. klin. med.*, 1894). C'est une maladie familiale s'il en fut. La *myopathie primitive* ou dystrophie musculaire progressive de Erb, a été longtemps la seule atrophie musculaire présentant nettement le caractère familial. Aujourd'hui, comme nous

(1) *Deutsche medicin., Wochenschrift*, 1876, p. 185.

(2) CH. FÉRÉ. La famille névropathique, 1894.

(3) CHOSTECK Weiterer Beitrag zur hereditären Sclerose des Centralnervensystems *Allgem. Wiener medicinische Zeitung*, 1883, p. 370.

venons de le voir, ce caractère lui est commun avec plusieurs formes d'*atrophie musculaire d'origine spinale* (1).

M. Brissaud a observé à deux reprises la *maladie de Dupuytren* sous la forme familiale ; dans un cas elle était survenue à peu près au même âge chez le frère et la sœur.

Féré a observé le *paramyoclonus multiplex* de Friedrich chez un oncle et son neveu. Gucci, cité par cet auteur, aurait aussi noté l'hérédité de cette affection.

Le *goître exophthalmique* a été rencontré chez plusieurs membres d'une même génération par Oestereich et Cantilena, Mackensie, Rosenberg. M. le professeur Jacoud a vu 8 enfants de la même génération présenter les symptômes du goître exophthalmique et 5 enfants de l'un des membres de la génération précédente reproduire la maladie. Frœnkel en a cité de nouveaux exemples, cette année même (2) au club médical de Vienne. Il rapporte notamment l'observation d'un enfant de six ans, atteint de goître exophthalmique, de même que son frère. M. le professeur Joffroy insiste, dans ses leçons de 1891, sur le même fait qu'il a observé plusieurs fois ; il a relevé 25 familles différentes dans lesquelles il y a un nombre plus ou moins grand de maladies de Basedow. Il a aussi mis en lumière la coïncidence et l'alternance dans la même famille du goître simple et du goître exophthalmique, fait très important en faveur de la théorie thyroïdienne de cette dernière maladie.

(1) Myopathie primitive généralisée. (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1894). En collaboration avec M. le docteur MEIGE.

(2) *Semaine médicale*. Janvier 1894. Page 54.

Il est notoire qu'un grand nombre de *névroses* peuvent être familiales. Nous citerons l'*épilepsie* (1), l'*hystérie*, la *neurasthénie*, la *migraine*, la *migraine ophthalmique*, (nous en avons observé nous-même un cas), le *bégaïement*, les *tics*, (M. Brissaud en cite un exemple remarquable dans son cours 1893-1894) (2). La *chorée de Sydenham* (Mœbius), la *chorée chronique* ou de Huntington (famille Otto dont l'histoire est rapportée par Déjerine : faits de Ewald, Peretti, cités par Féré), etc.

Nous n'insisterons que sur le génio-spasme familial, récemment décrit par Massaro (3) et surtout sur le *tremblement héréditaire* déjà indiqué par Portal : « Nous avons vu, dit-il, à Paris, le maréchal de Beauveau et quatre de ses sœurs éprouver des tremblements de tête fort considérables... On a remarqué que ce tremblement de la tête leur était parvenu à peu près au même âge » (4).

Charcot insiste dans ses *Leçons du mardi* sur ce tremblement héréditaire et familial. Nagy a donné dans le *Neurologisches Centralblatt* 1890, page 557, l'arbre généalogique d'une famille de trembleurs. Rubens a consacré à l'étude de ce tremblement sa dissertation inaugurale (Wurtzbourg) (5). Enfin, M. le

(1) BROWN-SÉQUARD a montré expérimentalement l'hérédité de l'épilepsie chez les cobayes.

(2) *Revue Neurologique*, 1894, page 534.

(3) PORTAL. Considérations sur la nature de quelques maladies héréditaires ou de famille. Paris, 1808.

(4) PIRON dit dans la *Métromanie* :

Chez lui l'amour des vers fut un tic de famille.

(5) *Neurologisches Centralblatt*, 1891. Page 601.

professeur Debove et son élève Renault en ont fait le sujet d'une communication à la Société médicale des Hôpitaux en 1892.

La liste de ces nouvelles maladies familiales si nombreuses et si variées s'accroît tous les jours.

Goldflam a décrit une forme particulière de *paralysie périodique familiale*, causée vraisemblablement par une auto-intoxication. Elle existait chez onze membres de la même famille (1). La maladie a pu sauter deux générations pour reparaitre dans la troisième. Il s'agissait d'une paralysie des quatre membres et des muscles du cou, durant un jour, plusieurs jours, ou même plusieurs semaines ; chez certains sujets, elle se reproduisait toutes les semaines ; d'autres n'avaient pas d'attaques pendant plusieurs années. La maladie apparaissait, en général, entre quinze et vingt ans. L'auteur rapproche ses malades des observations antérieures de Westphal (2) et de Pulawski (3).

L'*alcoolisme* peut être considéré comme familial par les tendances qu'ont certaines familles à s'y livrer.

Il n'est pas jusqu'au *tétanos* qui n'ait été observé sous la forme familiale.

Aux *troubles sensoriels* familiaux déjà connus, cécité, héméralopie (Darwin cité par Letourneau), surdité, daltonisme, Abundo vient d'ajouter l'anosmie et

(1) *Zeitschrift für Klinische Medicin*. t. XXIX, fasc. suppl. page 246.
Sur une forme particulière de paralysie périodique familiale, causée vraisemblablement par une intoxication. Docteur GOLDFLAM.

(2) *Berliner Klinische Wochenschrift*, 1886, n^{os} 31 et 32.

(3) *Gazeta lekarska*, 1890, n^o 40.

l'hypogustation héréditaire (*Revue neurologique*, 1894, p. 530).

Parmi les *maladies mentales* familiales, sans parler de l'idiotie, de la microcéphalie (1), de la *mélancolie familiale* (Mœbius), de la *manie familiale*, (2) de la folie des héréditaires, du délire des persécutions, nous citerons les faits typiques de *criminels* (3) *nés*, (famille Chrétien, de Despine, sept voleurs, issus de quatre assassins, dont l'histoire est rapportée par Maudsley) — de *folie gémellaire* (4).

Ces derniers exemples sont tellement caractéristiques que nous rapporterons les faits suivants d'après Féré (5) :

« On cite une famille dont dix membres se donnent la mort dans cinquante ans. Un des faits les plus curieux de ce genre est rapporté par le névrologiste américain Hammond : un individu âgé de 35 ans se coupe la gorge avec un rasoir dans un bain ; il laisse trois enfants : deux fils qui se tuent au même âge et de la même manière ; une fille qui à 34 ans se dé-

(1) Voir la récente communication de M. LABORDE à l'académie de médecine et l'article de M. CAPITAN dans la *Médecine moderne* (1895, p. 2). BOURNEVILLE ET SÉGLAS. Les familles d'idiots. *Arch. neur.*, 1885.

(2) Famille Scheurer, observée par CRAVER cité par DEJERINE.

(3) GALTON rapporte l'histoire de la famille Tuckes issue d'un homme insociable, à demi-sauvage ; cette famille fut d'abord très prolifique, comptant parmi ses membres de nombreux mendiants et condamnés ; elle paraissait devoir s'éteindre, les femmes devenant stériles. *Hereditary Genius*.

(4) BALL. *Encéphale*, 1884. Il existe encore bien d'autres troubles mentaux familiaux sur lesquels nous ne pouvons insister. (Voir TOULOUZE, *Gaz. des hôp.*, 1895. L'hérédité dans les maladies mentales).

(5) *Revue des Deux-Mondes*. La famille névropathique, 1884.

truit aussi en se coupant la gorge dans un bain. Cette dernière, seule, a un fils qui, après deux tentatives avortées se tue à 31 ans par un procédé identique. »

« Parmi les procédés les plus propres à démontrer le caractère familial des affections mentales, il faut citer les cas de folie gémellaire, et certains cas de folie collective développés dans la même famille. On rapporte des faits bien observés de jumeaux, atteints des mêmes troubles psychopathiques, se manifestant par accès contemporains, bien que ces individus fussent séparés l'un de l'autre par de longues distances ». (Moreau de Tours) (1).

Trousseau a cité le fait d'une coïncidence « télépathique » qu'on nous passe le mot, à propos d'une ophthalmie rhumatismale chez deux jumeaux.

M. Brissaud nous rappelait dernièrement ce fait des sœurs jumelles réglées pour la première fois le même jour.

C'est que l'hérédité se manifeste avec le caractère familial, non seulement dans l'ordre pathologique, mais encore dans l'*ordre anatomique et physiologique*. Au point de vue anatomique, sans parler des ressemblances extérieures, il y a certainement des dispositions anatomiques intérieures familiales. Au point de vue purement physiologique la longévité est souvent familiale.

Dans l'ordre intellectuel, Dejerine cite les exemples de la famille de Jussieu (trois botanistes dans la même génération), de la famille Bernouilli (deux

(1) *Psychologie morbide*.

générations successives comprenant chacune trois mathématiciens), de la famille Bassano (quatre peintres dans la même génération). Citons aussi l'exemple des Bach des Van Dyck, des Vernet, des Médicis, des Condé, et dans l'antiquité de la famille d'Eschyle, (8 poètes tragiques). Nous ne parlerons pas ici plus longuement des caractères familiaux physiologiques que l'on peut rencontrer, soit dans l'ordre moral, soit dans l'ordre physique, et qui peuvent varier à l'infini. Bornons-nous à insister seulement sur ce fait que le caractère familial est souvent une chose insaisissable, sans substratum. Ainsi l'on voit des frères et sœurs, qui ne se ressemblent pas, avoir des manières d'être communes, une attitude, des gestes communs, une façon de parler, de marcher, de regarder ou de sourire qui les fait reconnaître. « On voit, disait Montaigne, escouler des pères aux enfants, non seulement les marques du corps, mais encore une ressemblance d'humeurs, de complexion et d'inclinations de l'âme (1) ».

Nous n'avons donné cette énumération un peu fastidieuse que pour mettre le lecteur à même d'apprécier la difficulté d'une *définition*. Il nous semble nécessaire d'établir une distinction entre les maladies habituellement familiales et celles qui ne le sont qu'exceptionnellement. Pour mériter vraiment le nom de *familiale*, il nous semble qu'une maladie doit réunir les caractères suivants :

1° La maladie familiale, doit au moins d'une façon

(1) *Essais*, p. 400, édit. Paris, in-fol. 1652.

générale, être conforme à la loi de l'hérédité homologue de Darwin : cette loi est basée sur l'apparition des caractères héréditaires aux mêmes époques de la vie chez les ascendants et chez les descendants. Pour ce qui est de l'hérédo-ataxie, nous la verrons apparaître souvent au même âge pour une même génération, mais non pour les générations successives. *Les maladies de famille sont celles qui frappent, sans changer de forme, plusieurs enfants d'une même génération* (1). La maladie familiale peut être soumise soit à l'hérédité homologue, soit à l'hérédité hétérologue, c'est-à-dire qu'elle n'est pas forcément héréditaire au sens étroit du mot.

2° Elle se manifeste comme un trouble de développement, c'est-à-dire qu'elle est indépendante, en réalité, d'une infection acquise, ou d'un accident de la vie intra-utérine ; c'est une maladie du germe ou résultant de l'union des germes.

On réserve le nom de *familiales* aux affections qui présentent habituellement le caractère établi par Adams (1^{re} proposition). Il est évident qu'il faut distinguer les cas où le caractère familial est la règle des cas dans lesquels il est l'exception. Ainsi l'ataxie locomotrice peut se rencontrer avec le caractère familial : tel un exemple que nous en avons eu à la Salpêtrière. Mais c'est là un fait au moins rare, l'ataxie locomotrice est presque toujours individuelle et ne peut être appelée maladie familiale, quelle que soit d'ailleurs sa pathogénie.

(1) ADAMS. *Hereditary properties of diseases*. London, 1814. CHARCOT. *Leçons du mardi*, 1887-1888, p. 179.

Les malformations congénitales méritent le nom de maladies familiales quand elles résultent du développement même de l'œuf en dehors, de tout accident intra-utérin. Au point de vue clinique, ces malformations congénitales forment d'ailleurs un groupe à part dont nous ne nous occuperons pas. Il était nécessaire pourtant, grâce à la 2^e proposition, d'éliminer les malformations ou maladies qui résultent d'une affection de la vie intra-utérine ou de la parturition. Il s'agit bien là, si l'on veut, de maladie familiale, mais la mère seule est alors responsable de l'étiologie, et ce fait mérite d'être la base d'une distinction. Parmi les maladies qui résultent du travail même de l'accouchement, on fait rentrer la diplégie cérébrale par dystocie ; elle mériterait d'être, à ce titre, exclue de notre programme, mais nous y reviendrons en parlant de la paraplégie spasmodique familiale pour montrer qu'il n'y a pas entre elles une distinction fondamentale. Quant à la maladie de Little par accouchement prématuré, c'est en somme un trouble de développement, nous n'insistons pas pour le moment. Nous restreignons ainsi la valeur du mot familial afin de bien distinguer dans le groupe immense des maladies qui tiennent plus ou moins à l'hérédité les affections qui, dues à une modification persistante du germe, se reproduisent dans la même génération. On peut établir hypothétiquement la division suivante : 1^o origine paternelle, 2^o origine maternelle, 3^o origine à la fois paternelle et maternelle. Il est permis de supposer que l'élément mâle par exemple ne donnera la maladie familiale que par sa combinaison avec un certain élément femelle, tandis

que le même élément mâle ne produira pas cette maladie dans une autre combinaison.

Nous n'avons pas l'intention d'étudier l'hérédité en général dans les maladies du système nerveux. Nous renvoyons le lecteur à la thèse de Dejerine, au livre de Féré, où la question est étudiée dans son ensemble. Nous devons nous borner à l'étude de la *famialité* pour ainsi dire. Mais l'étude des maladies familiales, qui s'est extraordinairement développée dans ces dernières années, ajoute quelque chose à ce que l'on savait déjà : le caractère familial est une preuve de plus et une preuve certaine du rôle que joue l'hérédité en pathologie, et particulièrement en pathologie du système nerveux. Il semble que l'étiologie des maladies, étudiées au point de vue familial, ait au moins une aussi grande importance en pathologie humaine que l'étude des causes morbides extérieures et en particulier des agents infectieux.

Nous croyons, dit Portal, que le nombre des maladies de famille ou héréditaires « est très considérable, sans cependant vouloir l'étendre autant qu'Hippocrate le faisoit, car il croyoit que toutes les maladies tenoient plus ou moins de la paternité *aliqua quidem ex parte*. » Ainsi, d'après les livres hippocratiques, les maladies aiguës elles-mêmes ne seraient pas sans rapport avec la paternité. S'il s'est trouvé au moins un auteur pour nier les maladies héréditaires, le chirurgien Louis, le bon sens attribue à l'hérédité un rôle énorme dans la pathologie humaine (1).

(1) Nous pourrions citer ici un grand nombre de noms parmi lesquels GALIEN, FERNEL, BOERHAAVE, STAAHL, VAN SWIETEN ; etc. Mais

Nous prenons ici le mot hérédité dans son sens le plus général voulant désigner par là l'influence des procréateurs sur la santé de l'être procréé. Nous rappellerons seulement que Lucas (1) dans son remarquable livre, insiste sur les deux lois contraires qui régissent la procréation : 1° la loi d'*innéité* ou d'invention, qui représente ce qu'il y a d'originalité dans la procréation ; 2° la loi d'*hérédité* proprement dite ou d'imitation, qui reproduit chez les descendants les caractères des ascendants.

On a cherché à s'expliquer comment se faisait la transmission de l'influence des éléments générateurs sur l'être engendré.

Sans parler de la théorie de la pangenèse (Darwin), de la polarigénèse (Herbert Spencer), nous ne signalerons en passant que la théorie de Hœckel et celle de Weismann. Suivant Hœckel (théorie de la périgénèse), l'hérédité s'explique par la mémoire (la mémoire n'étant qu'une forme de vibration des *plastidules* qui sont les molécules de la matière vivante). Weismann explique l'hérédité par la continuité du plasma germinatif ; le plasma germinatif n'est autre chose que le plasma nu-

nous ne pouvons faire l'histoire de la question. — BOERHAAVE, avait observé l'atavisme : *Silente sæpe morbo in genitore, dum ex avo derivatur in nepotem.* (Aphor. 1075). LUCRÈCE aussi parle nettement d'atavisme. Il dit dans le *De Natura rerum*, Lib. IV :

*Fit quoque ut interdum similes existere avorum
Possint et referant proavorum sæpe figuras.*

VIALETON. Des principales théories de l'hérédité. *Arch. authr. crim.*, 1893.

(1) PROSPER LUCAS. — *Traité philosophique et physiologique de l'hérédité naturelle* (1847).

cléaire (Hertwig, Fol, Van Beneden, Bard, Guignard, Debierre (1)).

Reste à savoir dans quelle mesure l'influence du milieu venant ensuite peut modifier les qualités héréditaires. « Au moment de la naissance, dit Déjerine, l'hérédité psychologique n'est qu'une probabilité, jamais une certitude; l'influence du milieu est considérable. »

On comprend comment le milieu peut avoir une grande influence sur une maladie simplement héréditaire. Mais quand il s'agit de maladies familiales, à proprement parler, qui sont communes à un grand nombre de membres d'une même génération, soumis quelquefois à des influences de milieu très différentes, — qui surviennent au même âge chez des frères et sœurs — qui se manifestent chez chacun d'eux par les mêmes symptômes et dans un même ordre de succession, quand il s'agit d'une hérédité à marche croissante à travers plusieurs générations, il est difficile de ne pas voir là l'effet d'une fatalité à laquelle les influences du milieu sont indifférentes.

« L'étude des phénomènes pathologiques de l'ordre physique et de l'ordre moral, qui s'enchaînent et se commandent réciproquement, et qui se transmettent par l'hérédité, nous enseigne pareillement que les cau-

(1) *Gazette hebdomadaire*, 1892. On trouve dans HIPPOCRATE : Ex pituitoso pituitosus, ex bilioso biliosus gignitur, ut ex tabido tabidus et ex lienoso lienosus; quid prohibet ut cujus pater et mater hoc morbo correpti fuerunt, etiam posteriorum ac nepotum aliquis eo corripiatur; *Semen enim genitale ab omnibus corporis partibus procedit a sanis sanum, a morbo morbosum* (De morbo sacro). C'est la théorie de la pangenèse de DARWIN, exprimée encore par BUFFON.

ses dégénératrices, si fatales pour les individus, le sont également pour la famille et pour l'espèce. » (Morel).

Il est bien hasardeux et bien décourageant pour un médecin, qui a en vue la guérison des maladies, de prononcer le mot de fatalité. Mais il y a un bon destin comme il y a un mauvais destin. Si les faibles engendrent des faibles, *fortes creantur fortibus*, (Horace), peut-être même pourrait-on dire : *fortiores creantur fortibus*. Mais nous n'envisageons pour le moment que le mauvais destin, c'est-à-dire le résultat de l'état morbide. C'est une réalité devant laquelle il faut s'incliner : nous venons de voir qu'elle a été admise depuis longtemps. De nos jours les doctrines de Darwin l'ont expliquée : la sélection exige, pour le bien de l'espèce elle-même, que les races viciées disparaissent. Les romanciers contemporains ont étudié et compris dans leurs détails les différents modes de la dégénérescence, et parmi eux M. Zola surtout nous a émus de pitié par les tableaux qu'il a tracés de nos semblables, disgraciés de la nature. L'histoire des Rougon-Macquart est en somme le drame de l'hérédité qui finit par prendre conscience d'elle-même. N'est-ce pas l'histoire de l'humanité ? Où ne retrouve-t-on pas aujourd'hui l'idée d'hérédité ? Ibsen, un novateur, dit, dans une conversation rapportée par Hugues le Roux (1), que *chacun de nous est la résultante nécessaire de ses hérédités*. Renan, qui n'a « jamais beaucoup souffert », a le mérite de reconnaître son bon destin. « Tout ce que nous faisons, tout ce que nous sommes est l'aboutissant d'un tra-

(1) HUGUES LE ROUX. — *Le Journal*, 15 octobre 1893.

vail séculaire (1). » Parmi les philosophes, Schopenhauer a poussé jusqu'à ses plus extrêmes limites le pessimisme contemporain, tel qu'il résulte des doctrines scientifiques elles-mêmes, et de l'image de la vie conduite par le sentiment de la lutte pour l'existence. Mais le philosophe, dans son système, a été jusqu'à faire abstraction de l'essence même de la vie, l'amour, et pour cette raison a méconnu la possibilité ou plutôt la fatalité même de la rénovation et de la perpétuité de l'espèce.

Qu'on nous pardonne cette digression. S'il est vrai, comme tout homme impartial et libre de préjugés doit aujourd'hui le reconnaître, s'il est vrai que l'homme n'est pas une combinaison inexplicable d'âme et de corps, mais un être unique dans son essence, s'il est vrai que ce que l'on peut appeler âme n'est qu'une résultante des forces vitales qui animent ce corps dans toutes ses parties, s'il est vrai que ce qui survit à l'individu, ce qu'on appelait autre fois l'âme, est l'essence de la vie qu'il perpétue par l'amour, ces questions philosophiques ne sont pas si éloignées de la médecine qu'elles le paraissent.

Le caractère est le résultat d'un tempérament. Le pessimisme n'est qu'un état mental. Le criminel n'est pas tant un ignorant, comme le dit Socrate, qu'un malade. Les maladies de l'amour sont du ressort de la médecine, même l'amour passion. Sauvages avait déjà parlé d'*amor morbus*. Un certain nombre de maladies

(1) RENAN. — Souvenirs d'enfance et de jeunesse. — Dialogues et fragments philosophiques.

mentales, le délire mystique, en particulier, peuvent être considérées comme des déviations de l'amour.

Si l'amour morbide est le résultat d'une tare antérieure, par contre, une union, défectueuse par l'état de santé des conjoints, engendra des tares chez leurs descendants. M. Th. Ribot insiste sur la grave responsabilité de celui qui procrée (*grande Encyclopédie*, Art. Hérédité) (1). Aussi de longue date les médecins se sont-ils préoccupés de la question du mariage envisagé au point de vue des maladies familiales. « Un bon choix dans les mariages ne concourt pas peu également à diminuer et à atténuer les vices de familles, et sans doute que, naturellement, ces heureux effets s'opèrent très souvent dans les grandes villes, surtout par des hommes et des femmes de campagne qui en quelque manière renouvellent la race. Il est certain qu'on voit ainsi disparaître de vrais maux d'origine. » (Portal).

Aussi l'on voit, dit le même auteur, des familles atteintes de goître endémique s'en délivrer en habitant des lieux sains ; mais ce n'est qu'à la troisième ou quatrième génération que les individus en sont le plus souvent entièrement délivrés.

« Ainsi s'explique la disparition de quelques maux

(1) En dehors de la question de santé il y a une question de sentiment sur laquelle ont insisté les poètes :

Nam multum harmoniæ veneris differre videntur

LUCRÈCE. *De scientia rerum*.

SHAKESPEARE se demande si les enfants de l'amour ne sont pas particulièrement vigoureux.

LE ROI LEAR. Acte 1^{er}, scène II.

héréditaires, et comment la nature tend toujours à se rectifier ; car, sans cela, on ne pourrait concevoir pourquoi, en peu de générations, la plupart des familles ne seraient pas détruites. »

C'est là un côté du bon destin qui n'est autre que la tendance à la bonne santé. Voyons par contre comment on marche vers le mauvais destin.

Ce mauvais destin, cette fatalité, s'explique si la cause de la disposition névropathique héréditaire est, comme le conçoit Arndt (1), dans un arrêt de développement des éléments du système nerveux, les rapprochant de l'état embryonnaire. Nous verrons qu'on a attribué à un arrêt de développement la maladie de Friedreich, l'hérédo-ataxie cérébelleuse. La cause de cet arrêt de développement nous échappe totalement, car il est surprenant de voir certaines maladies familiales, l'hérédo-ataxie cérébelleuse, en particulier, apparaître brusquement dans une génération, sans avoir été préparée par les générations antérieures (2).

Tout au plus pourrait-on dire, en ce qui concerne la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse, qu'elles dérivent quelquefois de l'alcoolisme des parents ou des grands parents en établissant un rapport entre la titubation ébrieuse, qui fut passagère chez ces derniers, et la titubation permanente des descendants atteints d'ataxie héréditaire médullaire ou cérébelleuse. Et encore n'est-ce là qu'une hypothèse vague. La syphi-

(1) Ueber Neuropatische Diathese. — *Berlin. klin. Woch.*, 1875.

(2) En dehors de la neuropathologie les maladies familiales peuvent être dues aussi à un arrêt de développement (chlorose).

lis héréditaire ne peut expliquer qu'un certain nombre de faits. Il en est de même d'une intoxication quelconque. Un état morbide transitoire des parents au moment même de la conception intervient sans doute fréquemment dans l'étiologie des maladies héréditaires ou congénitales communes (1). Mais cette explication devient insuffisante pour la maladie familiale : on ne voit pas bien comment le même état se répéterait à chaque conception, exception faite de l'ivresse.

Aussi l'étiologie des maladies familiales est encore très obscure, mais ce qu'on peut dire, dès maintenant, c'est qu'il faudra la rechercher chez les ascendants dans une déviation de la vie normale (2).

Ce qui ressort nettement de l'étude de ces maladies familiales organiques du système nerveux, c'est que l'hérédité peut léguer plus que la prédisposition morbide d'un organe ou d'un système physiologique, la maladie elle-même. On sait que la ressemblance des enfants avec les parents ne se manifeste pas toujours dès la première enfance. En pathologie familiale, il en est de même ; la maladie familiale peut apparaître tardivement. Pour les maladies familiales inorganiques ou regardées comme telles, le legs héréditaire est un trouble fonctionnel, c'est-à-dire plus qu'une prédisposition. Les déviations pathologiques familiales,

(1) L'état variable des parents au moment même de la conception explique surtout la différence très grande qui peut exister entre plusieurs enfants du même sang.

(2) Elle donnera lieu chez les descendants soit à des troubles de nutrition, soit à un trouble du développement, soit à un trouble fonctionnel.

qu'elles soient fonctionnelles ou organiques, semblent dérivées d'un désordre physiologique, au moins dans un certain nombre de cas. Il est à croire que l'arrêt de développement qui frappe à un moment donné un système physiologique a été préparé par un fonctionnement imparfait ou anormal dans les générations antérieures.

Il est possible, dans ces cas, que les lésions constatées à l'autopsie ne soient qu'un résultat éloigné de cet arrêt de développement. La maladie, jusqu'à un certain point, précéderait ces lésions ou du moins elle deviendrait fatale avant qu'il n'existât aucune modification anatomique appréciable. Ne voit-on pas deux ovules semblables donner naissance à deux êtres complètement différents en apparence ? Il en est évidemment de même en pathologie familiale (1).

Nous ne discuterons pas ici la question de savoir si la maladie familiale représente une déviation de type normal accentuée par l'hérédité, un état de réversion dans l'ordre ontogénique comparable à celui qu'on

(1) BARD distingue la *force vitale* qui présente des variétés multiples comparables aux différents rayons lumineux et la propriété qu'a la cellule vivante de créer des *substances dérivées*. On ne peut différencier les cellules que par les caractères physico-chimiques des substances dérivées. « Les noyaux et souvent même les protoplasmas possèdent au contraire des propriétés physico-chimiques très semblables dans toutes les espèces. » (*Sem. médicale*, 1894, La spécificité cellulaire et ses principales conséquences). La force vitale tout entière contenue dans la cellule génératrice, avec ses diverses modalités, échappe donc jusqu'à présent à la physique et à la chimie. La science a réussi à s'emparer de la loi génératrice des êtres minéraux : parviendra-t-elle un jour à s'emparer de la loi génératrice des êtres vivants, se demande BERTHELOT ? (*Lettre à Renan, La science idéale et la science positive*).

observe dans l'ordre phylogénique ou bien une monstruosité par dissemblance. La dissemblance est incontestable en fait d'hérédité morbide (Moreau de Tours, Morel, Féré) et l'on retrouve fréquemment dans les maladies familiales l'absence d'hérédité homologue. Mais, comme le dit aussi Féré, la dissemblance n'est pas un caractère exclusif de l'hérédité morbide.

Lucas écrit que les maladies de famille procèdent de la loi d'innéité ou de dissemblance et que les maladies héréditaires procèdent de la loi d'hérédité ou de ressemblance. Mais il ajoute qu'il n'y a pas d'opposition à établir entre elles ; « une foule d'affections héréditaires commencent par être de famille » et « toute maladie de famille peut être héréditaire ».

La maladie familiale nous apparaît, en somme, d'une façon générale comme une déviation d'un type normal de l'espèce, déviation qui tend à se prononcer de génération en génération ; quelquefois, mais non toujours, il paraît s'agir d'une véritable régression.

Ainsi dans la paralysie bulbaire progressive infantile et familiale, ce sont les fonctions du rire et de l'expression frontale, fonctions supérieures, qui sont supprimées d'abord.

Dans l'ataxie héréditaire c'est la station et la marche bipèdes qui sont entravées surtout.

Pour la myopathie primitive nous avons remarqué, dans un cas, que le mouvement d'opposition du pouce était plus défectueux que le simple mouvement d'adduction ; or, c'est précisément le mouvement d'opposition qui est propre à l'espèce humaine. Nous ne prétendons pas généraliser, d'autant plus que ce fait est

contraire aux conclusions du travail de MM. Babinski et Onanoff, sur l'ordre dans lequel les muscles se prennent dans la myopathie primitive (communic. à la Soc. de biologie) (1).

(1) On peut rapprocher de ces faits assimilables dans une certaine mesure à une réversion, l'attitude « anthropoïde » de certains sujets atteints, soit d'acromégalie, soit de maladie de Paget.

A côté des « variétés maladives » de l'espèce, il y a ce que l'on a appelé les variétés naturelles : géantisme, nanisme, homme-chien ; il y a les anomalies : ichthyose, hommes porcs-épics, syndactylie, etc... La cause de certaines monstruosité familiales est antérieure à la fécondation ; elles rentreraient dans notre cadre si nous n'avions dû être très courts. MECKEL, contrairement à GEOFFROY ST-HILAIRE, croyait aux monstruosité originelles du germe. (Voir DAVAINÉ (*Dict. enc.* ; art. monstres.)

III

ESSAI DE CLASSIFICATION PHYSIOLOGIQUE

La manière la plus simple de classer les maladies familiales du système nerveux est de les grouper en suivant l'anatomie de ce système et de placer en regard de chaque région les maladies qui l'affectent, sinon exclusivement, du moins plus particulièrement. On arrive ainsi à dresser le tableau suivant, borné aux principales maladies familiales du système nerveux avec lésions organiques.

CERVELET	: <i>Hérédo-ataxie cérébulleuse.</i>
	<i>Paralyse bulbaire progressive, infantile et familiale.</i>
RÉGION	<i>Ptosis familial tardif</i> de Dutil.
BULLO-PROTUBÉRANTIELLE	<i>Et affections nucléaires précoces</i> de Mœbius avec ses variétés. (La lésion nucléaire a été constatée au moins par Siemerling).
	<i>Maladie de Friedreich.</i> (Faisceaux cérébello-médullaires et cordon postérieur, substance grise (colonnes de Clarke).
MOELLE	<i>Paraplégie spasmodique familiale.</i> (Cordons postérieurs et faisceau pyramidal. Faisceau cérébelleux direct).
CERVEAU ET MOELLE	<i>Diplégie cérébrale.</i> (Système moteur volontaire dans son ensemble),
CERVELET ET MOELLE	<i>Cas de Menzel.</i> (Système cérébello-médullaire tout entier).
MOELLE ET NERFS PÉRIPHÉRIQUES	<i>Atrophies musculaires du type Charcot-Marie.</i>

Dans le cas de Menzel, auquel nous ferons plus d'une fois allusion, le cerveau même était pris avec le cervelet et la moelle.

La substance grise de la moelle est particulièrement malade dans le type d'*atrophie musculaire Charcot-Marie*. Ici encore la lésion n'est pas simple, il se joint à l'altération des cornes antérieures et des colonnes de Clarke une altération des cordons postérieurs. Enfin, aux lésions précédentes, on peut voir s'ajouter une lésion des racines antérieures et des nerfs périphériques.

Pour nous, dit Marinesco, qui vient de consacrer à cette affection une étude d'ensemble très documentée, l'amyotrophie Charcot-Marie peut se définir anatomiquement une sclérose postérieure amyotrophique avec dégénérescence et névrite interstitielle des nerfs périphériques. C'est une affection, à la fois des neurones moteurs et des neurones sensitifs directs (1).

Les muscles enfin, primitivement ou secondairement, sont le siège des lésions les mieux connues de tout un groupe de maladies familiales, la dystrophie musculaire progressive, probablement en rapport cependant avec des lésions du système nerveux.

Ce qui frappe dans cette classification, c'est l'absence de limite anatomique bien nette entre ces diverses affections. Ainsi, l'on voit une affection atteindre le système pyramidal cérébral et médullaire (diplégie cérébrale); une autre, le faisceau pyramidal dans sa portion médullaire avec le cordon postérieur (paraplégie spasmodique familiale); une autre, le cordon postérieur avec

(1) *Archives de médecine expérimentale*, 1894.

le système cérébello médullaire (maladie de Friedreich); une autre, le même système cérébello-médullaire avec le cervelet (héréd-ataxie cérébelleuse); une autre, le cordon postérieur avec la substance grise médullaire (amyotrophie Charcot-Marie), etc.

Le caractère régional de la lésion est secondaire. Ainsi dans la classification des atrophies musculaires, les atrophies musculaires familiales d'origine centrale forment un groupe unique comprenant la paralysie bulbaire aussi bien que les atrophies des membres.

Il n'y a de distinct que la myopathie primitive dont la véritable place anatomique nous échappe encore totalement. Encore y a-t-il des cas mixtes où l'atrophie d'origine spinale semble se combiner à la myopathie (1). Force est donc de laisser de côté cette classification anatomique.

Voyons si la physiologie éclairera mieux la question.

Un fait saute aux yeux dès l'abord quand on envisage l'ensemble des maladies familiales avec lésions organiques reconnues, c'est qu'elles affectent sinon exclusivement, du moins d'une façon très prépondérante le système moteur, tout au moins au point de vue symptomatique. Qu'il s'agisse du cerveau, du cervelet, du bulbe, de la moelle ou des nerfs périphériques, ce sont les centres ou les faisceaux moteurs, ou bien les faisceaux sensitifs en rapport avec la motricité, qui sont principalement touchés.

(1) HOFFMANN. Atrophie musculaire chronique spinale héréditaire dans l'enfance. *Deutsch. Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, 1893, p. 427

Il existe bien des troubles de la sensibilité dans l'amyotrophie Charcot-Marie, mais les troubles sensitifs ont moins d'importance certainement que les troubles moteurs. De ce fait on peut rapprocher la donnée physiologique suivante, sans vouloir la proposer comme explication : les éléments moteurs sont plus nobles que les éléments sensitifs, l'existence d'un système moteur spécial est déjà l'indice d'un degré assez élevé d'organisation. C'est donc ce système, ce sont donc ces éléments qui devront *a priori* dégénérer les premiers.

Un argument qui corrobore cette manière de voir, est que pour les faisceaux moteurs eux-mêmes, au moins d'une façon générale, ce sont ceux qui s'entourent les derniers de myéline qui sont atteints dans les maladies familiales, ces considérations portent à penser que les maladies familiales sont bien des maladies de régression (1) ou de réversion.

En considérant toujours le côté physiologique de la question on peut qualifier et définir quelques-unes des maladies précédemment énumérées de la façon suivante.

Système moteur volontaire (cérébral, médullaire ou cérébro-médullaire. — La diplégie cérébrale est une maladie du système moteur volontaire, de même que

(1) Ainsi d'après VAN GEHUCHTEN, les fibres du cordon de Goll ne sont entourées de myéline que sur les embryons de 28 à 30 cent. de longueur. Celle de la couche limitante latérale de la substance grise ne le sont que sur des embryons de 32 cent. La myéline apparaît encore plus tard dans le faisceau cérébelleux et seulement à la naissance ou un peu après dans les faisceaux pyramidaux (p. 189).

la paraplégie spasmodique familiale et le tabes dorsal spasmodique tel que l'avait conçu Charcot.

Fonction de l'équilibration. — Système moteur cérébelleux ou cérébello-médullaire. — La maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse sont avant tout des maladies de la fonction de l'équilibre. Avec des lésions différemment situées pour la première dans la moelle, et pour la seconde dans le cervelet, elles donnent, toutes deux, lieu au même tableau clinique, essentiel, se résumant en un trouble de l'équilibration générale.

Système moteur médullaire et périphérique. — Le système moteur peut être pris enfin dans sa portion médullaire ou médullo-névritique ou médullo-musculo-névritique. Dans ce groupe se rassemblent toutes les atrophies musculaires dues à la lésion des centres moteurs bulbo-spinaux, lésion à laquelle peuvent se joindre, comme nous l'avons vu, des lésions des nerfs et des muscles. Peut-être, dans certains cas, les centres ne sont-ils atteints que d'un simple trouble fonctionnel.

Cette manière d'envisager les choses nous paraît plus conforme à la clinique. Elle a l'avantage de rapprocher par exemple la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse, ayant pour caractère commun les troubles de l'équilibration, quoique avec une localisation différente, médullaire dans un cas, cérébelleuse dans l'autre; — la paraplégie spasmodique familiale et la diplégie cérébrale ayant pour syndrome commun la paraplégie spasmodique; — la paralysie bulbaire progressive infantile et familiale et les atrophies musculaires myélopathiques ou mixtes : la paralysie bulbaire se présente, en effet, comme une atrophie musculaire.

Dans toutes ces atrophies musculaires, quelles qu'elles soient, si la motilité volontaire est atteinte ce n'est qu'en raison de l'atrophie.

En nous adressant à la physiologie pour chercher une base à une classification, que nous n'avons pas la prétention de faire, nous pouvons nous autoriser de ce que disaient MM. Brissaud et Marie, à propos de la paralysie bulbaire familiale : « *Les systèmes anatomiques en matière de pathologie nerveuse n'ont pas l'importance des systèmes fonctionnels* » (1).

Nous ajouterons que c'est aussi le *trouble fonctionnel* qui domine la pathogénie des affections familiales. Il ne faut pas s'étonner que les mutilations ne soient pas héréditaires (circoncision par exemple). Il semble qu'il n'y ait de transmises par les parents que les modifications acquises par un trouble fonctionnel longtemps prolongé (2).

Nous avons désiré, dès le début, donner quelques aperçus rapides sur nos conclusions afin que le lecteur puisse mieux suivre la thèse que nous allons soutenir, sans se perdre dans les détails.

(1) *Bulletin médical* (1893).

(2) C'est là en somme le corollaire en pathologie de la théorie de LAMARCK ; c'est la fonction qui fait l'organe. *Philosophie zoologique*. T. I, p. 41 et 65.

DE L'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

DE
L'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

DÉFINITION

La dénomination d'*hérédo-ataxie cérébelleuse*, qui est due à M. Pierre Marie (1), indique parfaitement bien les trois caractères fondamentaux du type morbide dont nous aurons à parler. Il s'agit, en effet, d'une maladie héréditaire et surtout familiale (hérédo), qui se manifeste cliniquement par de l'incoordination (ataxie) et dont la lésion principale siège dans le cervelet, (cérébelleuse) : toute observation qui remplit ces trois conditions peut-être désignée à coup sûr sous le nom d'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Les deux premiers termes *hérédo-ataxie* rapprochent singulièrement cette maladie de l'*ataxie-héréditaire* de Friedreich : nous verrons qu'elle en est, en quelque sorte, la sœur dans la famille neuropathologique ; on y retrouve le même caractère familial et héréditaire et

(1) En commençant cette étude nous sommes heureux d'avoir à remercier M. P. Marie de ses bienveillants conseils.

la même incoordination ; et si le mot ataxie est critiquable en ce sens qu'il pourrait prêter à confusion avec l'ataxie locomotrice, il est justifié, d'autre part, par l'emploi qui en avait été fait d'abord par Friedreich, pour désigner la même incoordination de caractère cérébelleux.

Les physiologistes mêmes se servent du mot ataxie pour désigner la titubation cérébelleuse (1). C'est qu'en effet l'ataxie, quel que soit son caractère clinique, résulte toujours de ce que le trajet des sensations qui concourent à la fonction de l'équilibre est coupé dans ses communications cérébro-spinales ou cérébello-spinales.

On retrouve, dans le type morbide de M. Marie comme dans celui de Friedreich, la même *titubation* qui donne à l'ataxie particulière de ces deux groupes de malades le caractère cérébelleux. La distinction de ces deux types est basée sur la différence de siège de la lésion anatomique : tandis que dans l'héréd-ataxie cérébelleuse, la lésion est cérébelleuse, dans la maladie de Friedreich, la principale lésion a été jusqu'à présent, et sans doute, à juste titre, trouvée dans la moelle.

Comment une maladie de la moelle donne-t-elle lieu au même tableau clinique qu'une maladie du cervelet ?

(1) Luciani n'admet pas qu'on emploie l'expression incoordination pour désigner la titubation cérébelleuse sous prétexte que le mot implique une idée théorique (l'idée de Flourens) ; mais il emploie lui-même le mot ataxie. Nous ne croyons donc pas devoir nous priver de ces termes.

Nous en chercherons et nous espérons en donner plus tard l'explication.

A côté de cette distinction anatomique essentielle, il existe, entre les deux maladies des différences symptomatiques. La principale consiste dans l'abolition des réflexes rotuliens pour la maladie de Friedreich et leur exagération habituelle ou leur conservation dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

En l'absence de constatation anatomique, c'est là le seul signe décisif sur lequel on basera le diagnostic. C'est dire l'importance clinique de l'état des réflexes dans ce cas particulier.

Le caractère spasmodique de l'hérédo-ataxie cérébelleuse la rapproche, dans une certaine mesure, de certaine *paraplégie spasmodique familiale* étudiée récemment.

Ce n'est pas là un rapprochement forcé ; nous verrons qu'il y a, entre ces deux affections non seulement des analogies cliniques, mais aussi des analogies anatomiques.

Il existe, dans la science, des faits isolés qui ne rentrent exactement dans aucun cadre, tout en ressemblant beaucoup à l'hérédo-ataxie cérébelleuse ; ils nous indiqueront les rapports qui existent entre les types morbides mieux définis.

Nous en avons dit assez pour montrer l'intérêt que présente l'étude de la maladie dont nous nous occupons ; nous avons cherché à faire entrevoir, dès l'abord, ses connexions ; il nous faudra les examiner plus à fond pour déterminer la place qui est réservée à l'hérédo-ataxie cérébelleuse dans le tableau nosogra-

phique. Pour atteindre ce but, nous devons commencer par étudier l'héredo-ataxie cérébelleuse elle-même ; nous établirons dans notre travail les divisions suivantes :

1. Historique.
2. Étiologie.
3. Symptomatologie.
4. Evolution.
5. Anatomie pathologique.
6. Physiologie pathologique.
7. Diagnostic.
8. Traitement.

I

HISTORIQUE

L'histoire de l'hérédo-ataxie cérébelleuse ne date que du jour où M. Marie lui a donné son nom.

C'est lui qui en a fourni la première description d'ensemble en la baptisant. C'est donc à lui que revient l'honneur de l'avoir créée à l'aide d'observations éparses et en apparence très différentes à en juger par leur titre. Les observations relevées par M. Marie sont au nombre de 16. — 2 de Fraser, 3 de Nonne, 8 de Sanger-Brown et 3 de Klippel et Durante.

Le mémoire de Sanger-Brown a trait à une famille dans laquelle l'auteur a trouvé 21 membres atteints de la même maladie, mais il ne donne guère de renseignements un peu complets que sur 8 d'entre eux, 10 au plus. Or, ces mémoires fondamentaux, auxquels nous faisons allusion, portent chacun un nom différent.

Ainsi les observations de Fraser s'appellent *atrophie du cervelet* (Defect); celles de Nonne — maladie familiale particulière; celles de Sanger-Brown — *ataxie héréditaire*; enfin Klippel et Durante pensent que leur cas est caractérisé par de la « *myoséismie* » c'est-à-dire par le caractère saccadé de la contraction musculaire;

nous verrons ce qu'il faut penser de cette dernière dénomination.

M. Marie a eu le mérite de reconnaître dans toutes ces observations familiales le même caractère clinique, à savoir : la titubation et l'incoordination cérébelleuse, et de les rattacher à la lésion du cervelet trouvée dans deux d'entre elles.

Sanger-Brown rapproche bien ses propres cas de ceux de Nonnè, en les distinguant dans un parallèle soigné de la maladie de Friedreich. Mais il ne semble pas avoir été frappé par le caractère cérébelleux du tableau clinique. Son mémoire renferme de très intéressantes remarques d'Ormerod et Bernhardt.

Elles ont trait surtout à la distinction à établir entre les cas de Sanger-Brown et la maladie de Friedreich.

Depuis la leçon de M. Marie nous avons publié 3 observations de cette nouvelle maladie, l'une en collaboration avec notre maître, le Dr Brissaud; nous avons observé les deux autres dans le service de notre maître, le Dr A. Robin.

Ces 3 observations se rapprochent entre elles et se distinguent de la généralité des autres par l'absence de troubles visuels à proprement parler; c'est un point sur lequel nous avons déjà insisté dans nos précédentes publications et sur lequel nous aurons à revenir. M. Brissaud a particulièrement insisté sur la difficulté du diagnostic avec la sclérose en plaques, dans une des leçons qu'il a faites à la Salpêtrière pendant l'année scolaire 1893-1894.

Enfin, il nous a paru intéressant de rapprocher, au nom de la physiologie et de la clinique, les deux types

de M. Marie et de Friedreich qui, au point de vue purement anatomique, paraissent si nettement distincts, puisque l'un rentre dans les maladies du cervelet et l'autre dans les maladies de la moelle. Nous avons fait remarquer qu'en somme dans les deux cas il s'agissait toujours d'hérédos-ataxie à caractère cérébelleux ; nous avons expliqué cette analogie clinique par ce fait què, dans les deux cas, c'était le même système cérébello-médullaire qui dégénérait, mais tantôt dans sa partie supérieure, tantôt dans sa partie inférieure, tantôt enfin dans ces deux parties à la fois (cas de Menzel). Nous espérons montrer que si ces deux maladies représentent deux types anatomiques distincts, elles appartiennent cependant au même type physiologique.

Notre bibliographie comprend une série d'autres cas antérieurs à la publication de M. Marie, mais non compris par lui dans la série fondamentale. Ce sont ceux de Seeligmuller et ceux de Erb.

Nous discutons au cours de notre étude le cas de Botkin sur lequel nous maintenons les plus grandes réserves, le cas plus récent de Senator.

Le lecteur trouvera aussi noté un cas de Descroizilles, rattaché par l'auteur à la maladie de Friedreich et considéré par Soca comme un cas de sclérose cérébro-spinale.

L'histoire de cette maladie nouvelle vient confirmer les expériences les plus récentes sur la physiologie du cervelet.

Nous faisons allusion surtout à celles de Laborde, de Ferrier, de Luciani, de A. Borgherini et G. Gallerani

et de Russel. Parmi les travaux plus anciens nous avons utilisé surtout le mémoire de Luys dont les conclusions très remarquables ont été confirmées plus tard par Luciani. On ne peut s'empêcher de remarquer que les expériences nouvelles, celles plus anciennes de Flourens s'accordent à reconnaître le rôle spécial que joue cet organe dans la locomotion et la station de l'individu, quelle que soit d'ailleurs l'interprétation qu'on donne de cette fonction principale, quelles que soient aussi les fonctions accessoires qui peuvent lui incomber.

ÉTIOLOGIE

Notre description sera fondée sur un total de 21 à 25 observations.

Les 21 observations principales sont celles de Fraser (2), de Nonne (3), de Sanger-Brown (6), de Klippel et Durante (3), les 3 cas que nous avons publiés nous-mêmes, l'un en collaboration avec M. le D^r Brissaud, enfin celles de Erb (2), et de Seeligmuller (2), que nous croyons devoir rattacher aux précédentes ; les quatre autres sont des observations de Sanger-Brown un peu succinctes (1).

S'agit-il donc d'une affection exceptionnelle ? Certainement non, puisque, pour notre compte, dans l'espace d'un an nous avons eu l'occasion d'en observer trois cas, dont deux dans un hôpital général. Comme le diagnostic en dehors du caractère familial est très difficile, il y a peut-être des cas qui passent inaperçus.

Il serait prématuré de se prononcer dès maintenant sur la fréquence de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

L'âge auquel elle survient le plus souvent mérite d'être noté avec soin, car, sous ce rapport, elle diffère

(1) Le compte-rendu des cas d'Hervouët est également trop succinct pour être utilisé.

sensiblement de la maladie de Friedreich, sa sœur en quelque sorte au point de vue des parentés morbides.

Sur 23 cas, 13 fois elle est survenue après 20 ans, 5 fois après 30 et 2 fois après 40 ans. Exceptionnellement on l'a vue survenir à 10 ans et même au-dessous.

Sur 8 cas, ayant débuté au-dessous de 20 ans, on en trouve 3 n'ayant commencé qu'après 15 ans.

L'âge de début est donc, d'une façon générale, plus tardif que dans la maladie de Friedreich.

Ce début tardif explique, comme le remarque M. Marie, ce fait que l'on retrouve la maladie parmi les ascendants bien plus souvent que pour la maladie de Friedreich. Les sujets qui en sont frappés ont le temps d'avoir des enfants avant de tomber malades, tandis que les « Friedreich » se marient rarement.

Ainsi Sanger-Brown nous montre 5 générations atteintes successivement, et 21 sujets malades dans la même famille. Cette série, on le voit, est d'un intérêt capital. Les faits de Nonne, de Klippel et Durante nous montrent aussi que la maladie peut être *héréditaire*. Elle est *familiale* à un plus haut degré encore, car toutes les observations que nous rapportons présentent ce caractère sans aucune exception.

L'absence de caractère familial véritable, malgré la maladie du père, pourrait être invoquée ici pour repousser de notre cadre le cas de Botkin qui est irrégulier par d'autres côtés. Nous reviendrons sur ce point.

S'il est permis de douter du diagnostic d'hérédotaxie cérébelleuse quand ce caractère manque, par contre il ne faut pas se hâter d'affirmer qu'il n'existe pas. On sait combien il est délicat parfois d'obtenir

The chart is a complex genealogical diagram. It features several columns of boxes and diamonds connected by lines. The top row includes a diamond labeled '1 46' and a diamond labeled '11 44'. Below these, there are several boxes and diamonds, some with numbers. The right side of the chart has a vertical column of boxes labeled 'Genez infants' and 'Genez parents'. The bottom row includes a diamond labeled '1 46' and a diamond labeled '11 44'. The chart is organized into several columns and rows, with lines connecting the different groups and individuals.

Les losanges représentent les femmes, les rectangles les hommes. — Les chiffres *romains* indiquent les numéros des observations du mémoire ; les chiffres *arabes*, l'âge auquel la maladie a débuté. — Les losanges et rectangles chiffrés indiquent donc les membres malades de cette famille.

des malades ou de leur entourage des renseignements complets.

D'autre part, il est certain qu'un enfant unique peut être frappé et le caractère familial manquera alors, faute de famille pour ainsi dire.

La constance du caractère familial nous indique-t-elle que cette maladie est, plus qu'une autre, familiale et liée au développement de l'individu ? Cela est probable. Mais, nous le répétons, comme le diagnostic de l'hérédo-ataxie cérébelleuse offre de très grandes difficultés, sans renseignements familiaux positifs, les cas non familiaux peuvent passer assez facilement inaperçus.

Dans notre statistique de 23 cas, il y a 14 hommes et 9 femmes. Pourtant « d'après les faits observés par Sanger-Brown, il semblerait, dit M. Marie, que les femmes soient plus fréquemment atteintes que les hommes ; en effet, sur 33 garçons composant la famille, 12 furent malades, tandis que sur 19 filles il y en eut 11 atteintes. Dans une branche comptant 5 enfants, dont 4 garçons, la fille seule fut atteinte ».

D'autre part, Sanger-Brown relève le fait que la maladie est plus souvent transmise par les femmes. Dans la famille en question, « 3 fois ce fut le père qui fit souche d'enfants malades, 9 fois ce fut la mère. »

La maladie peut sauter une, deux ou même trois générations, comme le montrent les cas XXII et XXIII de la série du même auteur (voir le tableau généalogique).

Nous n'avons vu la *consanguinité* signalée nulle part ailleurs que dans nos deux dernières observations,

celles de Charles et Eugénie P. Il est intéressant de voir ici que la consanguinité est exceptionnellement notée dans l'étiologie d'une affection familiale au premier chef. Ce serait un argument à invoquer pour combattre la thèse de l'influence nocive de la consanguinité en elle-même en dehors de l'hérédité. Cet argument vient donc à l'appui de la thèse que M. Lagneau défendait récemment devant l'Académie de médecine (1894).

On sait d'ailleurs que la consanguinité est souvent notée dans les causes possibles des maladies familiales. Nous l'avons rencontrée dans la myopathie, la paralysie bulbaire familiale, sous forme même de double consanguinité, mais avec une tare héréditaire qu'elle ne faisait sans doute que renforcer.

Nous n'avons vu la *Syphilis héréditaire* signalée d'une façon certaine dans aucune des observations.

Elle pouvait être soupçonnée, mais seulement soupçonnée, chez Charles et Eugénie P.. Elle ne pourrait, croyons-nous, intervenir que comme cause accessoire si, par hasard, on la signalait dans quelque cas.

L'alcoolisme intervient sans doute dans le développement de cette maladie. Il est signalé chez le père dans les observations de Fraser, dans celles de Klippel et Durante; nous rappellerons ici que Charcot insistait sur le rôle de l'alcoolisme dans l'étiologie de la maladie de Friedreich.

Les *tares nerveuses* ou autres sont particulièrement marquées dans les familles où survient l'hérédo-ataxie cérébelleuse (Marie); exemples: cas de Nonne et celui que nous avons observé avec M. Brissaud. Si nous

n'avons pu dévoiler toute cette tare chez Charles et Eugénie P, c'est sans doute parce que nous n'avons pu obtenir que des renseignements très incomplets. Mais nous savons que leur père est mort à 41 ans d'une tumeur à l'estomac, que leur grand-père paternel est mort à 50 ans. Ces morts prématurées sont bien une tare héréditaire.

Pour les cas de Nonne on trouve, dans la famille signalée, au moins 6 fois l'asymétrie faciale aux dépens du même côté, le gauche ; la parésie du droit supérieur est notée au moins 3 fois. Pour le reste, nous renvoyons le lecteur au tableau même de Nonne.

Fait intéressant, dans les deux seules autopsies que nous possédions on relève la tuberculose pulmonaire (Fraser, Nonne).

Dans un autre cas (observation VII de Sanger-Brown), le malade mourut de diarrhée tuberculeuse après 19 ans de maladie environ. Sans doute on sait quelle coïncidence fréquente il y a entre la tuberculose et les maladies nerveuses soit chez le même individu, soit dans la même famille, mais il n'est pas inutile d'insister sur cette coïncidence quand elle se présente, à une époque où l'on caresse le rêve de guérir la tuberculose comme une maladie simplement infectieuse. Voudrait-on pourrait expliquer cette tuberculose des malades de Fraser et de Nonne par leur état de déchéance personnelle, cette explication ne suffit plus à rendre compte de la tuberculose chez les ascendants et les collatéraux des malades atteints d'hérédo-ataxie cérébelleuse ou d'une maladie familiale quelconque.

La fréquence de la tuberculose, dans les maladies nerveuses familiales en particulier, nous montre, nous le répétons qu'elle est avant tout une maladie de déchéance (1).

Dans les *antécédents personnels* du malade on peut retrouver des infections diverses telles que syphilis, rhumatismes articulaire, aigu, fièvre typhoïde, etc. Mais ce sont là de simples coïncidences comme le prouve la rareté même de ces faits.

Il faut savoir que dans l'histoire du malade lui-même on peut ne pas trouver de manifestations nerveuses préalables.

Pour conclure, nous insisterons sur le caractère familial et l'absence de maladie infectieuse déterminante nécessaire. C'est là caractère d'une maladie de déchéance ou de régression dans le développement ; l'association de cette maladie avec des tares nerveuses diverses, avec la tuberculose, en est une nouvelle preuve. Il faut donc nous attendre à voir se dérouler devant nous un tableau clinique d'une fatalité absolue en quelque sorte. Cette fatalité apparaîtra non seulement dans la marche de la maladie, qu'elle soit stationnaire ou progressive, mais aussi dans la façon dont elle frappera les divers membres d'une même famille. Ceux-ci, par exemple, seront atteints au même âge des mêmes symptômes. C'est ce qui est arrivé chez nos malades Charles et Eugénie P. qui, pourtant, étaient nés à 10 ans d'intervalle.

(1) Guidé par cette idée, ZOLA dit avec une parfaite justesse que chez Bernadette « l'hérédité nerveuse avait dû dégénérer en phtisie » (*Lourdes*, p. 382).

Dans la série de Sanger-Brown un autre fait très intéressant, sinon constant, frappe à l'examen de son tableau généalogique, c'est le renforcement de la tare spéciale de l'hérédo-ataxie cérébelleuse dans les générations successives. Ainsi dans une lignée on voit la maladie se développer à 46 ans pour la 1^{re} génération, à 40 pour la 2^e, à 20 pour la 3^e, à 14 pour la 4^e. Dans une autre lignée on relève les âges de début suivants, de plus en plus précoces : 46 ans, 40 ans, 35 ans, 16 ans ; dans une autre encore : 46 ans, 40 ans, 28 ans, 18 ans, 13 ans. Cependant on trouve dans les 3^e et 4^e générations des sujets qui ne sont tombés malades qu'à 40 ans passés.

Le fait n'est donc pas constant, mais il est fréquent. D'autre part, dans le même tableau, on voit souvent les membres d'une même génération, et pourtant de familles différentes, être frappés au même âge ou à peu près. C'est ainsi que dans la 2^e génération de la famille en question sur 3 membres atteints, deux l'ont été à 40 ans, un à 38. Ce fait n'est pas constant non plus.

On ne peut même pas dire que toujours la première génération atteinte ne l'est que tardivement. Les cas de Fraser et de Nonne seraient contraires à une pareille loi.

Quoi qu'il en soit, nous chercherons si la clinique, l'anatomie pathologique, ne confirment pas l'hypothèse justifiée par le caractère familial, qu'il s'agit ici d'une maladie de développement; et peut-être trouverons-nous de nouveaux arguments à faire valoir en sa faveur.

SYMPTOMES

(1) « Voici d'une façon générale comment, dans la majorité des cas, débute l'héréd-ataxie cérébelleuse, quels symptômes l'accompagnent, suivant quelle marche elle se développe.

Le début se fait ordinairement par l'apparition lente et progressive d'une incertitude plus ou moins marquée des jambes pendant la station et pendant la marche ; parfois, cependant, on a noté comme premiers phénomènes des douleurs fulgurantes ou non dans les jambes et dans les lombes. Puis, en un espace de temps variable, qui est ordinairement de un à trois ans, l'incertitude des mouvements atteint aussi les mains (le début par l'incertitude des membres supérieurs aurait été observé par Sanger-Brown mais est tout à fait exceptionnel). A peu près à la même époque surviennent des troubles de la parole et de la vision. Un autre phénomène à signaler est celui qui consiste dans la conservation et assez souvent aussi dans l'exagération des réflexes rotuliens ; quelquefois il existe d'autres phénomènes spasmodiques.

(1) *Semaine médicale* du 27 septembre 1894. PIERRE MARIE. Sur l'héréd-ataxie cérébelleuse.

Parfois on note une certaine faiblesse mentale. Quant aux troubles de la déglutition, des sphincters génito-urinaires, s'ils se montrent dans certains cas, c'est d'une façon exceptionnelle. La maladie est essentiellement progressive, mais peut présenter des rémissions : elle n'amène pas la mort ; celle-ci survient à l'occasion d'une maladie intercurrente, dans un âge souvent assez avancé ; cette maladie intercurrente terminale frappe surtout le poumon.

Tels sont, dans l'ensemble, l'aspect et la marche de cette affection. Il nous faut maintenant reprendre en particulier chacun des symptômes dont je viens de faire l'énumération et en étudier les principales modalités. »

Le premier et le principal symptôme à étudier est l'incoordination cérébelleuse avec toutes ses localisations et toutes ses nuances. Les troubles de la motilité sont ici la note dominante, comme dans un grand nombre de maladies familiales que l'on peut attribuer à un vice du développement. Nous compléterons leur description en déterminant l'état de la réflectivité médullaire. On sait quelle importance a aujourd'hui l'état des réflexes tendineux dans le diagnostic des maladies du système nerveux. L'étude de ces réflexes va avec celle des troubles moteurs.

Après l'examen du système moteur nous passerons en revue les troubles sensoriels en commençant par les yeux. Nous chercherons s'il existe un rapport constant entre les troubles oculaires et les troubles moteurs. Nous terminerons par l'examen de la sensibilité générale : troubles subjectifs, puis troubles objectifs.

Enfin nous insisterons sur les signes négatifs ou l'absence de certains symptômes dont la recherche n'est pas à négliger en médecine générale et surtout en neuropathologie.

L'héredo-ataxie cérébelleuse est une de ces maladies dont on soupçonne l'existence à la simple vue du malade.

L'attitude et la démarche cérébelleuse sont tellement spéciales dans la majorité des cas qu'elles dirigent d'emblée les investigations du médecin vers l'hypothèse d'une lésion du cervelet ; et, abstraction faite d'une tumeur ou autre lésion accidentelle, on pense immédiatement à une maladie de Friedreich, à une sclérose en plaques ou à une héredo-ataxie cérébelleuse. Comme nous allons le voir la titubation cérébelleuse se présente ici avec une expression symptomatique parfaite.

TRoubles DE LA MOTILITÉ. *Démarche ébrieuse.* — La démarche des malades est très variable suivant les progrès de leur mal ; pour en avoir une idée simple et nette à la fois il faut les prendre peu après le début : c'est généralement l'époque d'ailleurs où ils viennent consulter pour la première fois. Tels se sont offerts à notre examen Charles Poul. et M^{me} G. Pouch.. Ils avançaient avec *incertitude, lentement*, en déviant de la ligne droite *comme s'ils étaient ivres*, disent ceux qui les voient passer. La vérité est qu'ils ont l'air de chercher à reprendre un équilibre qu'ils sont sur le point de perdre sans cesse ; aussi écartent-ils les jambes pour élargir leur base de sustentation et être plus sûrs d'eux. Le haut du corps oscille latéralement avec une tendance

à tomber tantôt à droite, tantôt à gauche, indifféremment; leur progression est irrégulière, légèrement saccadée. A vrai dire, ils ne se servent pas habituellement de leurs bras comme de balanciers, mais, comme les danseurs de cordes, ils fixent un point devant eux pour garder l'équilibre, suivant la remarque de M. Brissaud; ils suivent volontiers les murs pour s'y appuyer en cas de menace de chute, ou si on les fait marcher dans une salle de malades, ils s'accrochent aux lits. Ces malades ne peuvent pas se tenir sur un pied, ils s'ensuit que, pendant la marche, le moment où ils ne posent que sur un pied est pour eux le plus difficile, aussi les pas sont-ils très inégaux. C'est pour cette raison aussi sans doute qu'ils « marchent du bassin »; de cette façon ils risquent moins de perdre l'équilibre : ils font une sorte de mouvement de rotation sur la jambe qui pose et rendent ainsi le pas moins dangereux. A ce manque d'équilibre, fait prédominant, il se joint de l'incertitude des mouvements.

Les mouvements des membres inférieurs ne sont pas coordonnés : il y a de l'hésitation et de la brusquerie imprévue dans la façon dont ils posent le pied sur le sol à chaque pas. Cette incertitude musculaire n'est d'ailleurs pas localisée aux jambes : elle existe dans les muscles du tronc, de l'épaule, du bras et de la tête.

Le tronc s'agite légèrement, les bras et les jambes sont animés de mouvements choréiformes, la tête tremble.

L'attitude est telle que « le tronc est porté en arrière, les reins sont cambrés » comme si les malades avaient

peur de tomber en avant ; ils ne sont pas obligés de regarder leurs pieds, mais ils le font volontiers.

Quand on demande aux malades la raison de leur démarche *ébrieuse* on obtient des réponses un peu variables mais concordantes, telles que les suivantes : M^{me} Germaine Pouch. nous répond qu'elle « marche de travers parce qu'elle ne pose pas ses jambes où elle le croit » ; Charles Poul. nous dit qu'il est obligé de regarder ses pieds en marchant. Germaine Pouch. avait aussi la sensation de dérochement des jambes comme si on lui donnait un coup sous le jarret. En général, les malades accusent une *sensation de fatigue continuelle* ; quelquefois ils se plaignent de faiblesse ou de raideur sans avoir effectivement les jambes faibles ou raides.

Comme toujours, l'instabilité est plus marquée au départ ou lorsqu'on fait exécuter le demi-tour. Klippel et Durante notent l'impossibilité de s'arrêter brusquement. Au début, les troubles de la locomotion peuvent n'apparaître qu'après une course fatigante. L'une de nos malades dont nous venons de parler, disait au contraire, qu'elle avait les jambes moins raides après avoir fait deux kilomètres au plus.

Les malades sont presque unanimes à dire qu'ils marchent plus difficilement dans l'obscurité. Quand on leur dit de fermer les yeux, il leur est presque impossible d'aller un peu loin.

Est-ce à dire qu'ils aient véritablement le signe de Romberg ? non pas.

Station debout. Absence de véritable signe de Romberg.
— Ainsi Germaine Pouch, qui pouvait à peine faire un pas les yeux fermés, restait parfaitement debout dans

ces conditions. Les oscillations du tronc étaient à peu près les mêmes que les yeux fussent ouverts ou fermés. Nous avons aussi cherché en vain le signe de Romberg chez Louis Haud. qui, cependant, est assez instable pour ne pouvoir se tenir debout les pieds absolument joints, même si les yeux sont ouverts. Sur ce point nous sommes donc en désaccord avec les auteurs de l'observation. Voici ce que dit en propres termes M. Marie à ce sujet : « Si on recherche chez ces malades quelle est l'influence sur l'équilibre de l'occlusion des yeux, on constate qu'en général celui-ci est peu modifié ; en un mot, il *n'y a pas ou à peine de signe de Romberg, contrairement à ce qui se voit dans le tabes.* » L'occlusion des yeux, dit M. Brissaud, exagère très modérément l'instabilité.

Quand la marche semble impossible, alors qu'elle est relativement facile les yeux ouverts, on doit faire intervenir pour une part l'appréhension des malades. Ce qu'il importait d'établir c'est que le signe de Romberg n'existe jamais nettement. Dans une seule observation, l'une de celles de Seeligmuller, il est dit d'une façon précise que la difficulté de l'équilibration est plus nette les yeux fermés. Ici même on ne parle pas de perte absolue de l'équilibre. Nous verrons plus tard que ces malades, qui n'ont pas le signe de Romberg, ont le sens musculaire absolument intact (1).

En résumé, en voyant marcher le malade nous n'avons appris que deux choses, mais ces deux choses

(1) M. BRISSAUD fait remarquer d'ailleurs, dans ses leçons, qu'on peut avoir le signe de Romberg sans avoir perdu le sens musculaire.

sont fondamentales : c'est, d'une part, le trouble de l'équilibre, c'est, d'autre part l'incoordination des mouvements, aux membres inférieurs. Y a-t-il là en réalité deux phénomènes distincts ? Ou bien les troubles de l'équilibre sont-ils dûs à l'incoordination musculaire ? Sans abandonner le terrain de la clinique on peut répondre à cette question. Il y a un moyen de dissocier ces deux symptômes : incoordination et titubation ; il suffit de faire coucher le malade. Dans le *decubitus horizontal* on supprime tous les phénomènes dûs à la perte de l'équilibre général du corps et l'incoordination persiste à un certain degré, mais moindre.

On peut la rechercher en disant au sujet de toucher l'un de ses genoux avec le talon. Si l'on bande les yeux, l'incoordination n'augmente pas. Il est donc évident que la titubation est bien le trouble primitif et le plus saillant. Il y a autre chose qu'une simple incoordination, puisque l'instabilité se manifeste mieux dans les conditions où l'équilibre est le plus difficile à maintenir dans la station verticale lorsque le centre de gravité s'est éloigné du sol. Quant à la question de savoir si incoordination et titubation sont sous la dépendance d'une même cause, si l'incoordination qui persiste dans la position couchée n'est qu'un trouble atténué de l'équilibre d'une partie du corps, elle n'est plus du ressort de la clinique.

Il n'est pas très important de déterminer ici s'il y a deux degrés d'un même trouble fonctionnel ou un trouble fonctionnel surajouté à un autre. La physiologie elle-même ne nous instruira pas beaucoup sur ce point.

Il fallait surtout mettre en relief la titubation comme symptôme primitif et même unique quelquefois : elle

peut exister en l'absence de toute incoordination ; c'est elle qui donne au tableau clinique toute son originalité. Il existe quelquefois pourtant de l'incoordination très marquée des membres inférieurs à partir d'une certaine époque, quelquefois mais non toujours. Ainsi Eugénie Poul. (qui ne pouvait se tenir debout seule), quand on la faisait soutenir, par deux aides, sous les bras, avançait en lançant les jambes en avant, comme une tabétique, et laissait retomber bruyamment le talon sur le plancher. François Haud. qui ne peut non plus marcher seul, se conduit tout autrement : il laisse le pied traîner sur la pointe derrière lui comme s'il était paraplégique, quoiqu'il ait conservé une force musculaire très suffisante.

Incoordination des membres supérieurs. — Aux membres supérieurs l'incoordination n'existe qu'exceptionnellement dès le début. Cela est possible cependant. Tel Charles P. qui remarquait, en coupant son bois, que « son coup n'était pas sûr. » Telle une femme de la famille de Sanger-Brown. Par contre, au bout d'un certain temps, il est pour ainsi dire constant que les membres supérieurs se prennent.

D'abord la main est sujette à de l'hésitation, au moment de la préhension, elle *plane*. Puis elle devient le siège d'oscillations au moment d'atteindre le but. Enfin il existe du tremblement intentionnel, qui d'abord ne se révèle que tout à fait à la fin du mouvement volontaire, par exemple dans l'acte de porter le doigt au bout du nez. « Tout d'abord ce sont les actes un peu délicats qui sont le plus altérés, tels que, par exemple, celui d'écrire, de ramasser une épingle, de boutonner les vêtements ; quand la maladie est suffisamment prononcée, les mou-

vements plus grossiers peuvent être également gênés : c'est avec peine que les sujets prennent leur nourriture, et surtout portent un verre plein à la bouche. Ce trouble moteur n'existe guère que pendant l'accomplissement du mouvement volontaire et cesse lorsque le but est atteint ; c'est ainsi, par exemple, que les mouvements désordonnés qui se montrent pendant que le malade s'efforce de saisir un crayon prennent fin au moment même où il y est parvenu ; il tient alors le crayon d'une main ferme et sans trembler. »

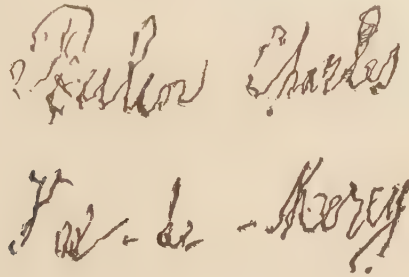
« L'occlusion des yeux n'exerce également ici qu'une très faible influence. » (Marie).

Cette ataxie des membres supérieurs reproduit, on le voit, exactement l'image du *tremblement intentionnel* de la sclérose en plaques. Mais il s'en faut que le tremblement soit indiqué sous cette forme dans toutes les observations.

Le plus souvent on ne parle que de légère *ataxie* ou *d'incertitude* des mouvements. Les troubles moteurs peuvent être très accentués du côté des membres inférieurs et à peine sensibles du côté des supérieurs. Tel est le cas de François H. qui est incapable de marcher sans aide et qui, cependant, n'a pas de tremblement intentionnel, à proprement parler. L'écriture, seulement, est tremblée chez lui ; sa main ne veut pas d'abord faire le jambage ; aussi écrit-il par à-coups.

Écriture. — C'est un bon moyen, pour déceler le plus léger tremblement intentionnel, de faire écrire le malade ; l'écriture est une sorte d'inscription naturelle du tremblement, pourvu qu'elle soit possible. En écrivant, le malade s'aperçoit, comme en marchant ou en se ser-

vant de ses membres supérieurs, que des secousses musculaires incohérentes viennent contrarier le mouvement volontaire. Il s'en suit, comme le disent Klippel



Écriture de Charles P...

et Durante que l'écriture se fait par à-coups. Ces à-coups ont pour résultat des traits sinueux formés de pleins et de déliés se succédant sans transition. Ces caractères de l'écriture sont ceux que nous avons observés chez Charles P...

Prolongation de la contraction musculaire. — Il est un autre phénomène qui entre en ligne de compte dans l'interprétation des troubles moteurs surtout aux membres supérieurs. C'est la prolongation de la contraction musculaire.

Ainsi Nonne dit, à propos de Fritz Stub. qu'il avait une certaine peine à relâcher ses muscles une fois contractés ; il y avait de la raideur dans les mouvements actifs, mais non dans les mouvements passifs.

Menzel insiste sur le même phénomène : « quand il a saisi quelque chose, dit-il de Robert Sch. il ne peut plus le lâcher. »

Seeligmuller cite un fait tout à fait contraire au pré-

cèdent : son malade, Leo von K., pouvait suspendre ses mouvements choréiformes par un effort de volonté.

Secousses choréiformes. — A côté, et plus souvent sans doute que le tremblement intentionnel, on rencontre chez ces malades des *secousses* choréiformes, aussi bien pendant le repos que pendant les mouvements. On peut observer par exemple, quand on fait étendre la main, des oscillations latérales des doigts. Il ne s'agit plus là de tremblement intentionnel. Ces secousses choréiformes ne sont pas spéciales aux mains, elles existent aussi à l'épaule ou aux membres inférieurs, en un mot, elles sont généralisées. Elles apparaissent de la façon la plus nette, dans leur ensemble, quand on force le malade à l'immobilité dans la station debout, surtout si on l'examine nu.

Il ne faudrait pas confondre ces secousses choréiformes avec ce qu'on appelle des *secousses fibrillaires*. On peut dire, d'une façon générale, que les secousses choréiformes inpriment des mouvements aux segments des membres qui en sont le siège. Les secousses fibrillaires limitées, comme leur nom l'indique, à un petit nombre de fibres musculaires, n'ont aucune influence sur l'attitude générale du membre. Ce n'est qu'aux mains, où l'on sait que les secousses fibrillaires peuvent donner lieu à une légère trémulation des doigts, en raison de la légèreté de ces parties, que la confusion pourrait être faite. Ainsi, ce sont sans doute des secousses choréiformes, comme l'admet d'ailleurs Marie, que Klippel et Durante ont observées chez leur malade François.

Outre le tremblement intentionnel, outre les secous-

ses choréiformes, les hérédo-ataxiques présentent encore un autre trouble de la motilité qui est surtout apparent au visage.

Troubles de la mimique — Les contractions exagérées des muscles de la face, à titre de mouvements associés, produisent chez eux des troubles de la mimique fort curieux. Ils peuvent apparaître à l'occasion d'un mouvement quelconque, mais sont surtout manifestes pendant la parole. Ces malades qui, au repos ont déjà un facies étonné, exagèrent encore leur expression d'étonnement quand ils vous parlent. Les muscles frontaux se contractent fortement. Le sillon labio-nasal aussi s'exagère ; les muscles de la bouche et du menton se contractent comme dans le tétanos (Menzel) et cela se prononce davantage tant que dure le mouvement intentionnel. Chez Henry Stub., le front se ridait aussi lorsqu'il voulait siffler. Dans l'observation XIX de Sanger-Blown, ces mouvements associés sont signalés à la main, ainsi que dans l'observation XVIII.

Troubles de la parole et de la voix. — La parole est presque toujours modifiée. C'est un symptôme qui semble précéder même l'incoordination des membres supérieurs, dans certains cas.

Il n'y a qu'une observation où l'absence d'ataxie de la parole soit spécifiée. C'est celle d'Alexandre Von K., qui n'avait pas non plus d'ataxie dans les membres supérieurs. Mais c'est à peine un an après le début de la maladie que l'observation a été prise. Ces troubles de la parole sont toujours les mêmes. La parole est irrégulière, c'est-à-dire que, lente d'une façon générale, elle se

précipite par moments en faisant pour ainsi dire explosion ; d'où la dénomination de *parole explosive*.

Il semble encore que les malades soient sous le coup d'une violente *douleur* ou d'une impression de *froid* intense, car la respiration est mal réglée pendant l'élocution. En somme, quoique hésitante, elle n'a pas l'allure anonnée que l'on rencontre chez les paralytiques généraux.

Bien qu'il y ait difficulté de l'*articulation* pour certaines lettres en particulier (labiales, palatines, Sanger Brown), les mots pollysyllabiques, dont la prononciation est le plus pénible, ne sont pas mutilés.

L'émission des mots est *saccadée*, mais il n'y a pas de scansion proprement dite, comme dans la sclérose en plaques. Quand on demande aux malades ce qui les empêche de parler comme tout le monde, certains disent que leur langue ne veut pas tourner dans leur bouche.

Menzel a observé des mouvements d'abaissement exagéré de la mâchoire et des mouvements de mastication au moment où le malade allait parler.

La voix est moins souvent et moins nettement modifiée que la parole. Elle est généralement *sourde*, *gutturale* et *monotone*, quelquefois au point que le malade ne peut plus chanter.

Chez Germaine Pouch., la voix se modifia de très bonne heure : elle remarqua, dès le début, qu'elle ne pouvait plus endormir son bébé en chantant. Charles P., non plus, ne pouvait plus chanter. La *tonalité* de la voix dans les cas de Erb était très capri-

cieuse. L'examen du larynx, pratiqué chez deux de nos malades par MM. Castex et Mendel, n'a rien donné.

Tremblement de la tête. — Nous avons déjà indiqué le tremblement de la tête : c'est aussi un tremblement intentionnel qui ressemble absolument à celui de la sclérose en plaques. Il *s'exagère pendant l'émotion et dans l'attitude de la station debout*. Il disparaît dès que l'équilibre de la tête n'est plus à maintenir. Il consiste surtout dans des mouvements de rotation ; chez Eugénie P... il y avait une tendance marquée à la rotation de la tête à droite. Cette attitude de la tête, qui existait déjà sans provocation, s'exagérait pendant l'émotion ou les mouvements.

Cette même attitude en rotation à droite est signalée dans l'observation de Menzel qui l'attribue à une contraction convulsive de plus en plus forte du sternocléido-mastoïdien gauche. Le malade de Menzel, Robert Sch., comme notre propre malade, avait une ataxie plus marquée du côté droit. Eugénie P... offrait de plus l'exagération du pli naso-génien droit et une déviation légère de la langue à droite. Elle avait aussi, comme d'autres, du tremblement de la langue.

Le *tremblement de la langue*, disent Klippel et Durante, ressemble un peu à celui de la paralysie générale mais il est moins régulier, moins égal, moins fibrillaire. On n'y insiste pas dans la plupart des observations.

Instabilité musculaire généralisée. — Tous les troubles moteurs que nous venons de passer en revue : titubation, incoordination, secousses choréiformes, tremblement intentionnel, contractions musculaires exagérées et associées, se rencontrent dans la maladie de

Friedreich. On peut les envisager, à titre d'hypothèse, comme les différentes modalités d'un trouble de l'équilibre des muscles du corps considérés en particulier et dans leur ensemble. Il y a aussi bien de l'ataxie de la parole et même de la voix que de l'ataxie dans la marche. Nous verrons plus tard qu'il y a lieu de se demander s'il n'existe pas une sorte d'ataxie des pensées.

La lenteur que les hérédito-ataxiques mettent à exécuter un mouvement ou un acte quelconque (marche, préhension, parole), résulte évidemment de leur instabilité musculaire.

Nous trouverons aussi chez eux une certaine lenteur des pensées, ainsi que de l'instabilité mentale se manifestant par la diminution de la faculté d'attention.

Vertige. — En présence d'un sujet qui offre de la titubation à un degré aussi marqué que l'hérédito-ataxique, on se demande immédiatement si les troubles de l'équilibre ne sont pas liés à un état vertigineux.

Le résultat de notre enquête est que le vertige est loin d'être constant.

Dans quelques observations, comme dans celle de Fritz Stub., il n'est signalé que de légers vertiges. Dans d'autres on n'en parle pas l'absence de vertige est parfois spécifiée. Par contre, le *vertige* est quelquefois évident et même intense. Ainsi, Fraser dit à propos de sa malade : « En se couchant, quand elle place la tête sur le plan horizontal, elle a le vertige, dit que ses yeux étincellent et qu'elle ne peut pas voir l'horloge devant elle... A ce moment, elle n'ose pas tourner la tête et, en même temps, elle éprouve une sensation de nausée. » Comme le fait remarquer P. Bon-

nier, le vertige est souvent difficile à dépister et les sensations éprouvées par les malades sont assez variables. Il importait de montrer qu'ici la titubation n'est pas indissolublement liée au vertige et que, pourtant, le vertige n'est pas un symptôme rare.

Intégrité du sens musculaire. — Les troubles de l'équilibre peuvent-ils s'expliquer par l'abolition du sens musculaire? A cette question, la réponse est absolument négative : On peut dire que, dans toutes les observations où il a été exploré, le *sens musculaire* a été trouvé intact. Comme M. Brissaud le conseille, nous avons fait marcher nos malades, les jambes à demi fléchies, et ils ont pu exécuter parfaitement cette manœuvre. Voilà pour les membres inférieurs. Aux membres supérieurs, la sensation de poids est également bien conservée. Enfin, la notion de position des membres ou des sections de membres, sens articulaire, n'est nullement altérée (1).

Y a-t-il quelques faits qui puissent nous inspirer une autre hypothèse, pour expliquer les troubles de l'équilibre? Nous avons à ce sujet recueilli la réponse suivante chez la malade que nous avons observée avec M. Brissaud : « Il lui semblait, en marchant, disait-elle, qu'elle était trop légère et que ses pieds ne portaient pas sur le sol. »

Il va sans dire qu'elle n'avait pas le trouble de la sensibilité. Cette sensation, qu'elle éprouvait très nette-

(1) C'est précisément grâce aux avertissements du sens musculaire et de la vue surtout, que la cérébelleuse corrige la perte du *sens de l'équilibre* et l'on comprend qu'il marche plus mal dans l'obscurité parce que, la vue supprimée, il perd un de ses moyens compensateurs.

ment, ne serait-elle pas un argument à invoquer en faveur d'une théorie qui rapporterait toutes les manifestations de l'instabilité musculaire à un trouble du sens de l'espace. S'il s'agit là d'un sens spécial, il y a bien des chances pour que son centre soit dans le cervelet, en raison des connexions anatomiques de cet organe avec la branche vestibulaire du nerf auditif, et nous savons déjà que c'est dans la lésion du cervelet que réside la cause de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Etat de la force musculaire. — Malgré la sensation subjective de fatigue et de faiblesse accusée par les malades, la *force musculaire* n'est pas diminuée chez eux d'une façon notable. Quand elle a diminué légèrement, elle est sous la dépendance, croyons-nous, de l'hospitalisation et de l'immobilité prolongée qu'ont subies les malades. Tel était le cas de François H...; chez Louis H..., chez Charles P... arrivés à un degré moins avancé de la maladie, nous l'avons trouvée absolument intacte. Le triceps crural, en particulier, résistait à toute tentative énergique de flexion de la jambe quand le malade voulait la maintenir étendue.

Chez eux, il est impossible d'expliquer l'instabilité par la diminution de la force musculaire. Si nous insistons sur ce point, c'est que certains physiologistes, comme Luciani, ont voulu expliquer l'ataxie par l'asthénie.

Il y a cependant une observation, celle de Menzel, où on signale de la diminution de la force musculaire aux extrémités supérieures, surtout à droite, mais le malade était atteint depuis plus de dix ans et déjà impotent de ses membres inférieurs.

Exagération ou conservation des réflexes rotuliens. —

Nous arrivons à un symptôme à la fois d'ordre moteur et sensitif, qui est d'une importance capitale au point de vue du diagnostic, savoir : l'exagération des réflexes rotuliens.

Sur dix-neuf cas où les malades ont été examinés à ce point de vue, seize fois le réflexe rotulien a été trouvé exagéré. Cependant le fait que ce réflexe, sans être exagéré, est simplement conservé, ne doit pas écarter l'idée d'hérédo-ataxie cérébelleuse. Il a été trouvé une fois par Nonne conservé dans une famille d'hérédo-ataxiques indubitables.

Dans le cas de Menzel, le réflexe rotulien, d'abord exagéré, perdit son exagération un mois au moins avant la mort, et l'on sait que dans ce cas on a trouvé des lésions médullaires. D'autre part, chez François H... le réflexe rotulien, d'abord conservé, finit par disparaître ; de sorte qu'il n'est pas permis de douter chez lui de l'existence d'une lésion de la moelle absolument analogue à celle de la maladie de Friedreich.

On peut se demander si l'atténuation des réflexes en question n'existe que dans les cas où il y a une lésion médullaire, probablement secondaire d'ailleurs, à la lésion du cervelet.

Dans la maladie de Friedreich, dit M. Marie « ce n'est pas tout à fait exceptionnellement qu'on les voit conservés et encore n'est-ce guère que pendant les périodes initiales de la maladie. »

Il y a là une démarcation difficile à établir entre la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Dans trois cas de Sanger-Brown on signale du

Clonus du pied. Nous l'avons observé une fois, mais à peine marqué chez Germaine Pouch..

D'une façon générale, à part l'exagération du réflexe rotulien, les phénomènes spasmodiques ne sont pas aussi marqués que dans la paraplégie spasmodique, la paraplégie spasmodique familiale par exemple. Ce n'est guère qu'à la fin de la maladie que la contracture est signalée : Sanger-Brown, Menzel ont vu la contracture des jambes en flexion.

TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ. — *Signes neurasthéniques.* — Il existe chez les hérédo-ataxiques relativement très-peu de troubles de la sensibilité; encore ces troubles sont-ils exclusivement ou presque exclusivement *subjectifs*.

Nous avons déjà fait allusion à la sensation très marquée de fatigue qu'éprouvent ces malades. Cette sensation est tout à fait comparable à celle qu'éprouvent les neurasthéniques.

Elle est plus marquée le matin; elle s'accompagne d'une *céphalée* et d'une *douleur de reins* ayant aussi le caractère de l'exacerbation matutinale.

La céphalée est souvent occipitale; elle augmente par moments d'intensité, au point que les malades s'en plaignent vivement et demandent à être soulagés. D'autres fois, il y a simplement sensation de vide dans la tête.

C'est encore dans le groupe des symptômes neurasthéniques que nous placerons l'*engourdissement* des jambes, les crampes dans les jambes, les soubresauts

des tendons, la sensation de froid aux pieds, la sensation de courbature générale.

Douleurs fulgurantes. — Il est tout à fait exceptionnel de rencontrer chez les hérédato-ataxiques des douleurs vives ; cependant on trouve, dans Sanger-Brown, la mention de douleurs *en décharge* fulgurantes ; chez le malade de l'observation X, il s'y joignit, comme signe pouvant être qualifié de tabétique, de l'incontinence d'urine.

Dans l'observation XIII du même auteur il est parlé de douleurs sourdes dans les jambes ; enfin Klippel et Durante insistent dans un cas sur des douleurs de reins violentes, et dans un autre sur des douleurs constrictives lancinantes apparaissant et passant rapidement.

Chez Léo von K... (Seeligmuller), il y avait des douleurs en ceinture et en même temps des troubles urinaires.

Il y a, dans l'hérédato-ataxie cérébelleuse la plus pure, des modifications de l'intelligence et du caractère, analogue à celles qu'éprouvent les neurasthéniques.

Modifications de caractère, de l'intelligence ; facies. — Le facies de cette maladie caractérisé, quand le visage s'anime, par une expression d'étonnement, prend au repos un aspect morne qui s'explique par le fait d'un relâchement ou défaut de tonicité des muscles du visage, fait signalé dans l'observation XX de Sanger-Brown.

Cet excès de relâchement dans le repos, cet excès de contraction pendant leur fonctionnement, rentrent dans les phénomènes d'ataxie que nous avons décrits.

Mais derrière ce facies il y a plus qu'un trouble moteur ; il révèle une profonde *tristesse* qui existe en réalité. Il y a du découragement dès le début, avant même que le sujet ait pu s'apercevoir de l'incurabilité de son mal.

Le changement de caractère coïncide avec l'apparition des troubles moteurs, s'il ne les a pas précédés.

Ces malades sont, de leur aveu même, devenus *irritables* ; leur *mémoire* s'affaiblit ; ils ne sont plus capables d'une attention un peu soutenue. Cette *diminution* de la faculté d'*attention* peut être portée au point que, dans l'une des observations de Seeligmuller, l'auteur lui donne le nom pittoresque d'*ataxie des pensées*.

Il est intéressant de relever dans une observation clinique un terme qui justifie, dans une certaine mesure, le rôle psychique que certains physiologistes ont voulu attribuer au cervelet.

Dans certaines observations, comme le cas XII de Sanger-Browu et ceux de Nonne, il est signalé des troubles mentaux beaucoup plus graves : hébétude, niaiserie, insouciance absolue. Mais une telle insuffisance intellectuelle ne nous semble pas ressortir à l'hérédo-ataxie cérébelleuse, d'autant plus que Nonne a trouvé une légère atrophie du cerveau dans le cas qu'il a autopsié.

Pas de troubles objectifs de la sensibilité. — Quant aux troubles *objectifs* de la sensibilité il n'en est question que dans les observations de Klippel et Durante ; mais nous sommes à peu près convaincu que les différents modes d'anesthésie, relevés par ces auteurs, n'appartiennent pas en propre à la maladie qui nous oc-

cupe. M. Marie mentionne les troubles de la sensibilité dans sa description générale, en se fondant sur la lecture de ces observations ; mais, après avoir vu les malades qui en sont l'objet, nous sommes arrivé à cette conclusion qu'il s'agit, chez eux, d'une association de l'hystérie avec l'hérédo-ataxie cérébelleuse (1).

Nous reviendrons plus loin en détail sur cette association.

Réflexes cutanés. — Pour en finir avec les troubles de la sensibilité, nous signalerons les légères modifications que l'on observe du côté des *réflexes cutanés* ; ils sont quelquefois diminués comme dans l'observation de Fritz Stub. Cette diminution s'applique aussi bien aux réflexes *cremastérien* et *abdominal* qu'au réflexe *plantair*.

L'absence de troubles objectifs de la sensibilité dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse n'a rien qui doive nous étonner, car il n'y en a pas non plus dans la maladie de Friedreich, et les physiologistes n'en ont pas constaté après l'extirpation du cervelet.

Pas de troubles trophiques proprement dits. — Les troubles trophiques manquent aussi dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse « parce que les parties les plus centrales de la substance grise médullaire restent saines. » (Brissaud). C'est là une règle générale qui sépare le type Friedreich du type Marie.

La seule observation où l'on a trouvé des troubles trophiques cutanés (chute des ongles) est celle de

(1) Nous remercions vivement M. OULMONT, qui nous a permis d'examiner ces malades dans son service.

François... dont la maladie a évolué secondairement dans la moelle, comme l'atteste la disparition tardive des réflexes rotuliens.

SCOLIOSE. — A côté des troubles trophiques, la *scoliose* mérite une mention spéciale. Parmi les observations des auteurs elle n'est signalée nulle part ailleurs que dans celle de Botkin ; encore sommes-nous très réservés sur l'interprétation à donner de cette observation qui peut être discutée dans le sens d'une sclérose en plaques. Mais, pour notre compte, nous devons dire que nous avons toujours rencontré un léger degré de scoliose ; et nous avons eu la chance d'examiner cinq malades en y comprenant Louis et François H...

La déviation vertébrale, jusqu'à plus ample informé, se fait toujours de telle sorte que l'épaule droite étant abaissée, la convexité de la courbure dorsale regarde à gauche. Chez Germaine Pouch... l'abaissement de l'épaule droite a été remarqué dès le début.

On ne peut même pas dire que le *pied-bot* ne se rencontre jamais dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse : les deux malades de Erb avaient un certain degré de pied-bot équin ; malheureusement, le compte rendu de la communication orale de Erb manque de renseignements : il y est dit seulement que ce pied-bot équin ne tient pas à une paralysie des péroniers ; il n'est donc pas possible de savoir jusqu'à présent si ce pied-bot est comparable à celui de la maladie de Friedreich.

TROUBLES OCULAIRES. — Nous arrivons à l'étude des troubles oculaires dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Nous diviserons l'étude de ces troubles oculaires en plusieurs paragraphes :

1° Modifications du fond de l'œil.

2° Rétrécissement du champ visuel, dyschromatopsie, diminution de l'acuité visuelle, ou troubles sensoriels proprement dits.

3° Troubles moteurs, ataxiques et paralytiques (musculature interne et externe).

Atrophie papillaire. — Sur 25 observations, il n'y en a guère que 3 où les troubles visuels sont complètement absents.

Par contre, il n'y en a que 7 où l'on signale des modifications du fond de l'œil. Mais pour apprécier cette statistique il faut tenir compte de l'âge de la maladie au moment de l'examen. La moitié au moins des observations négatives ont trait à des malades qui marchaient encore, susceptibles par conséquent d'avoir plus tard de l'atrophie papillaire, etc.

Ces altérations consistent dans une atrophie de la papille généralement bilatérale, souvent légère, parfois complète.

Les observations de Fraser, de Nonne, de Sanger-Brown, nous renseignent sur cette atrophie. Fraser nous dit, d'après le Dr Read, que les *papilles sont décolorées* avec un contour net irrégulier, les artères sont contractées ; les veines sont, au contraire, congestionnées par places. Nonne a trouvé les papilles blanchâtres avec bords accusés ; Sanger-Brown aussi parle de papilles blanchâtres avec rétrécissement du calibre des artères.

Le Dr Read a constaté de plus l'aspect épais et opaque de la *choroïde*.

Ses conséquences. — A l'atrophie papillaire correspond une *diminution de l'acuité visuelle* plus ou moins accentuée, qui peut aller jusqu'à la cécité absolue, comme dans le cas IX de Sanger-Brown.

« Chez l'un des malades de Nonne (Fritz), elle était de $\frac{1}{9}$ à droite de $\frac{1}{6}$ à gauche ; chez un autre (Heinrich) de $\frac{5}{10}$ des deux côtés.

Dans les cas XVIII et X de Sanger-Brown l'acuité était de $\frac{20}{900}$ des deux côtés.

Ces malades pouvaient lire le n° 5 de Snellen, quoique avec difficulté, à une distance de 8 pouces, par une lumière ordinaire ; dans le cas XIX du même auteur, le n° 3 de Snellen était lu assez bien à une distance de 10 pouces... Il faut aussi se rappeler le fait relevé par ce dernier auteur que plusieurs de ses malades, chez lesquels l'acuité visuelle n'était que médiocrement diminuée, pouvaient beaucoup plus aisément lire avec un faible éclairage qu'avec un éclairage ordinaire. Quant à la manière dont survient cet affaiblissement de l'acuité visuelle, il ne semble pas que l'on puisse émettre jusqu'à présent des règles bien précises. Cependant certains points sont à relever : ce phénomène n'est pas initial, il se montre ordinairement plusieurs années après le début et lorsque les troubles moteurs des jambes sont déjà accentués ; dans le cas IX de Sanger-Brown l'affaiblissement de la vision n'aurait apparu que 22 ans après l'écllosion de l'hérédo-ataxie cérébelluse ; » dans le cas VII, ce fut après 8 ans. (Marie).

La diminution de l'acuité visuelle est parfois inégale des deux côtés, mais jamais, jusqu'à présent, elle ne s'est localisée d'un seul côté plus de 3 ans. L'observation de Louis H... paraît faire exception à cette règle ; nous espérons montrer plus loin qu'il s'agissait là d'amblyopie hystérique passagère.

La diminution de l'acuité visuelle dans l'hérédopataxie a donc pour caractère d'être progressive et bilatérale.

Il en est de même du *rétrécissement du champ visuel*. Il est aussi fonction de l'atrophie papillaire et irrémédiable comme elle ; il est aussi bilatéral.

Dans un seul cas il est signalé du rétrécissement du champ visuel, sans lésion du fond de l'œil : C'est encore dans le cas de Louis H... Mais, à notre avis, chez lui le rétrécissement du champ visuel est à mettre sur le compte de l'hystérie concomitante. Et il est indiscutable que le rétrécissement du champ visuel de ce malade a diminué jusqu'à presque disparaître. Il ne s'agit évidemment pas là de lésion organique, et l'on a d'ailleurs constaté qu'elle n'existait pas.

Quant aux caractères mêmes du rétrécissement du champ visuel dans l'hérédopataxie ils n'ont pas été déterminés par les auteurs.

Nos propres malades n'en ont pas présenté. Leur examen oculaire a été pratiqué avec beaucoup de soin par M. le Dr Koenig.

Habituellement liée de même à l'atrophie papillaire, la *dyschromatopsie* ou l'*achromatopsie* n'a guère été observée que 5 fois. C'est pour le vert qu'elle est le plus

marquée, mais elle a été vue pour le rouge ou le bleu en même temps (Nonne).

Deux fois il y avait achromatopsie, sauf pour le rouge (Sanger-Brown).

Réactions pupillaires. — « Les pupilles sont d'habitudes égales, sans mydriase, ni myosis, mais leurs réactions laissent à désirer. Le réflexe à la lumière est lent ou même aboli (Sanger-Brown), le réflexe à l'accommodation étant conservé, il y a donc, dans ces cas, comme dans le tabes vulgaire, signe d'*Argyll-Robertson*. » (Marie), Klippel et Durante ont constaté de plus la réaction pupillaire paresseuse même pour l'accommodation. Il est juste de faire remarquer que l'abolition du réflexe à la lumière n'a été constaté qu'une fois par Sanger-Brown et dans un cas où il existait de l'atrophie complète du nerf optique (obs. IX). Ajoutons enfin que, dans plus de la moitié des cas, 14 sur 15, les pupilles ne présentaient rien d'anormal.

Musculature externe de l'œil. — Les troubles moteurs de la musculature externe de l'œil sont certainement beaucoup plus importants.

« Chez la plupart des malades, on note non pas un nystagmus vrai, tel que celui qui se voit assez souvent dans la sclérose en plaques, mais des *secousses nystagmiformes*, se montrant dans les positions extrêmes du regard » (Marie), ou bien il s'agit simplement d'instabilité du globe de l'œil pendant la fixation qui est pénible. Les oscillations que l'on constate alors ne sont pas rythmées ; elles sont intermittentes, elles sont d'autant plus intenses que l'on cherche à prolonger la fixation (Eugénie Poul.). Ces secousses nystagmiformes sont

comparables aux secousses choréiformes. Il y a entre elles et le nystagmus vrai la même différence qu'entre les secousses choréiformes et le tremblement intentionnel. Nous avons vu que l'un et l'autre phénomènes s'observent dans l'hérédo-ataxie.

Quand on provoque des mouvements du globe on obtient aussi des secousses incoordonnées, irrégulières, plutôt que du nystagmus véritable. Elles peuvent être plus marquées pour une direction donnée du regard.

« Un grand nombre de cas ont présenté un degré plus ou moins prononcé de *paralysie du muscle droit externe* » (Marie). Elle a existé environ 6 fois sur 24 cas. C'est la paralysie oculaire la plus fréquente. Il s'ensuit souvent de la diplopie essentiellement transitoire (5 fois sur 6) ou du strabisme interne.

D'autres fois il n'y a pas de paralysie oculaire à proprement parler, mais seulement de la tendance à porter le regard toujours dans le même sens en haut et à gauche (Fraser).

Nous avons remarqué nous-mêmes le fait sur Eugénie Poul....

En même temps que la parésie du droit externe Nonne a observé celle du droit *supérieur*.

La paralysie, ou plutôt parésie oculaire la plus fréquente après celle du droit externe, est le *ptosis*. Il ne s'est rencontré jusqu'à présent que dans une même série familiale, celle de Sanger-Brown. L'auteur lui donne le nom de *ptosis* statique, car c'est un ptosis qui n'existe qu'au repos. Il est incomplet en ce sens que le malade peut relever ses paupières dans une certaine mesure quand il le veut.

Cette chute de la paupière donne au visage une expression singulière d'intense émotion ; elle n'est qu'une des manifestations les plus nettes du relâchement exagéré des muscles du visage pendant le repos. Quand la physionomie s'anime, au contraire, on peut voir les paupières se relever d'une façon exagérée avec ataxie (Obs. XIX).

Le ptosis statique est quelquefois plus marqué d'un côté que de l'autre (Obs. XX).

Nous ne pouvons passer plus loin sans faire remarquer que du côté des yeux comme du côté du tronc des membres, de la langue, du larynx, le symptôme qui prédomine est un trouble moteur et que ce trouble, un peu variable, peut être pourtant résumé dans le mot ataxie. Cela suffirait à justifier la dénomination donnée par M. Marie à la maladie.

TRoubles VISCÉRAUX. *Menstruation*. — Il ne nous reste, pour clore la description des symptômes de l'hérédotaxie cérébelleuse, qu'un mot à dire sur les troubles viscéraux.

« Pour les fonctions génito-urinaires la seule modification notable semble consister dans ce fait que, chez la plupart des femmes atteintes d'hérédotaxie cérébelleuse, la *menstruation* se montre tardivement (en général vers 18 ans), phénomène qui se retrouve d'ailleurs dans la maladie de Friedreich typique. A part cela, les époques paraissent normales tant au point de vue de la régularité que de l'abondance. »

Chez les hommes on n'a pas remarqué d'impuissance.

Pas de troubles sphinctériens. — Il n'existe pas, à pro-

prement parler, de troubles *sphinctériens* ; c'est là un signe négatif important. Sanger-Brown signale pourtant le besoin d'uriner impérieux dans son observation X. Chez notre malade Eugénie Poul, nous avons relevé un phénomène opposé. Elle ne pouvait uriner au moment même où elle le voulait ; il fallait qu'elle attendît sans être obligée de pousser beaucoup, comme s'il s'agissait d'une sorte d'ataxie du sphincter du col.

Dans l'observation de Léo von K., de Seeligmuller, rapportée par Ladame, on dit simplement troubles urinaires ? Mais le cas est complexe : il y avait des douleurs en ceinture.

Déglutition. — Les observations de Sanger-Brown se particularisent non seulement par le ptosis, mais aussi par les troubles de la déglutition qui existaient dans les cas V, XV, XVII. Les malades dont il parle avaient de la tendance à avaler de travers, surtout en buvant, mais il n'y avait pas rejet par le nez. Il n'y avait donc pas chez eux de paralysie du voile du palais ; nous ne croyons pas non plus qu'il s'agissait là de paralysie du pharynx. Il est plus probable que les muscles du pharynx, participant à l'ataxie de tous les muscles du corps soumis à la volonté, rendent dans ces cas la déglutition difficile par une sorte d'incoordination.

Eugénie Poul ..., qui avalait généralement bien, était prise cependant parfois, quand on la regardait, d'une certaine difficulté pour boire, très légère d'ailleurs, abstraction faite de son tremblement intentionnel.

SIGNES NÉGATIFS. — Il n'est pas inutile d'insister en terminant sur les signes négatifs.

Il n'y a chez les hérédo-ataxiques ni troubles de l'ouïe, ni troubles du goût, ni troubles de l'odorat.

Nous rapportons à l'hystérie les troubles du goût, de l'odorat et de l'ouïe que Klippel et Durante ont observés, que nous avons nous-mêmes constatés chez leurs malades.

ÉVOLUTION

Début. — Nous avons déjà vu que l'hérédo-ataxie cérébelleuse débute dans la seconde enfance, l'adolescence ou l'âge adulte. On ne l'a pas vu jusqu'à présent débiter après 45 ans. Dans les observations de Fraser peu explicites sur ce point, il est dit qu'à partir de l'âge de 3 ans « le début fut si graduel que la mère ne peut au juste en fixer la date. » Plus souvent on a affaire à un sujet qui va atteindre 20 ans ou qui n'a dépassé cet âge que de quelques années. Très souvent, alors même que dans la famille du malade plusieurs sujets sont atteints, un seul vient se présenter; il ne faut donc pas compter sur le caractère familial pour éveiller l'idée du diagnostic.

Le début peut avoir lieu d'emblée par l'ataxie cérébelleuse et c'est le cas le plus facile. C'est presque toujours aux membres inférieurs qu'elle apparaît d'abord, ou tout au moins il est exceptionnel qu'elle se manifeste dans les membres supérieurs avant qu'il n'existe des troubles de la marche.

Une seule observation de Sanger-Brown (VII) est un exemple net de ce mode exceptionnel de début.

Il est, par contre, assez fréquent de voir l'ataxie cérébelleuse apparaître dans l'écriture, dans les membres supérieurs, dans la parole ou dans la voix, presque en même temps que dans les jambes (observations II, III, X, XXIV).

Prodrômes. — Mais la maladie ne se révèle pas toujours d'emblée par les troubles de l'équilibre général. Ceux-ci peuvent être précédés de prodrômes, que nous avons qualifiés de *neurasthéniques* parce qu'ils se présentent en effet sous forme de signes de neurasthénie banale, tels que céphalée particulièrement *occipitale* douleurs de reins, paresthésies, engourdissements, crampes, sensation continuelle de fatigue surtout marquée au réveil. Ces phénomènes, comme nous l'avons vu, persistent plus ou moins marqués dans le cours de la maladie. L'épithète « neurasthénique » se justifierait encore par ce fait qu'elle nous rappelle la possibilité d'une erreur de diagnostic, contre laquelle il faut se prémunir. On a pu prendre pour un simple neurasthénique un sujet atteint d'hérédo-ataxie cérébelleuse au début. Il faut se demander si, dans un cas semblable, les troubles de l'équilibre, l'incertitude des mouvements volontaires, n'existaient pas déjà en réalité à l'état d'ébauche. Pourtant il existe des observations, bien peu nombreuses, il est vrai, où les troubles subjectifs de la sensibilité ont été notés avant les troubles de la motilité, 8 mois ou même plus d'un an auparavant (observations III et I de Klippel-Durante).

Dans un cas il s'agissait même de « douleurs constrictives, lancinantes apparaissant et passant rapidement ; » dans un autre c'étaient seulement des crampes, surtout

nocturnes (éthylisme ?), des fourmillements, des douleurs de reins.

Cette neurasthénie rentrerait dans le groupe des *neurasthénies prémonitoires* de M. Ballet.

Quand nous aurons ajouté que la scoliose peut être un signe précoce, presque contemporain de ceux que nous venons de passer en revue, nous aurons signalé les principales éventualités qui se sont jusqu'à présent offertes au début de la maladie.

Disons seulement qu'ici comme toujours un *traumatisme* a pu coïncider avec le début de l'affection.

Si nous en parlons à cette place, c'est que nous ne croyons pas qu'il ait une influence étiologique réelle. Ainsi Henri Stub... (Nonne) avait fait un naufrage et était resté 3 jours et 3 nuits dans l'eau. Dans l'obs. III de Sanger-Brown, le début eut lieu après une chute.

Dans notre observation XXIV le début eut lieu à la fin de la grossesse.

Charles P. (obs. XXV), venait d'avoir de vives contrariétés lorsqu'il est tombé malade. L'émotion est à rapprocher du traumatisme.

Jamais l'hérédo-ataxie n'a paru consécutive à une infection récente et si l'on retrouve quelquefois la syphilis dans les antécédents personnels, c'est par pure coïncidence.

Ces faits, en somme, sont rares. Le début, en général, se fait insensiblement sans cause immédiate.

Dès lors la marche de la maladie est lente et progressive. Mais il est légitime d'admettre que toutes les causes déprimantes : traumatisme, émotion, grossesse, (Sanger-Brown), infections, peuvent aggraver, passagè-

rement ou non, aussi bien les troubles de l'équilibre que les signes neurasthéniques.

Marche. — Si l'on ne tient pas compte de ces petites irrégularités de marche vraiment bien minimes, on peut dire que cette maladie a une évolution lentement progressive, fatale en ce sens qu'elle n'est justiciable d'aucune amélioration réelle. Si elle reste souvent stationnaire, elle ne rétrocede jamais; et l'absence de véritables rémissions paraît être jusqu'à présent un des moyens les plus précieux du diagnostic avec la sclérose en plaques, comme nous le verrons. Le fait que dans le cas de Botkin, il est signalé des rémissions remarquables serait un argument sérieux à faire valoir pour soutenir que cette observation étrangère à l'hérédo-ataxie; par d'autres côtés encore, elle se rapproche de la sclérose en plaques. Nous reviendrons sur ce point au diagnostic.

En somme, pour résumer schématiquement l'évolution de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, nous dirons qu'elle offre la succession des périodes suivantes ;

1° Une période prodromique *neurasthénique* tout à fait contingente et nullement nécessaire.

2° Une première période de début caractérisée surtout par l'*ataxie cérébelleuse*, c'est-à-dire par des troubles de l'équilibration générale, permettant cependant la station debout et la locomotion sans aide; ex. : Charles P. (ob. XXV).

3° Une deuxième période d'impotence des membres inférieurs, qu'il faut se garder d'appeler paraplégique parce qu'il n'y a pas de diminution notable de la force musculaire des membres inférieurs. Le mot *astasia* lui-même n'est pas absolument exact parce que les mala-

des peuvent, à un moment donné, se tenir debout appuyés, pourvu qu'on veille à leur équilibre; mais la station debout, et la locomotion sans aide sont devenues impossibles, et le confinement au lit en est la conséquence plus ou moins tardive, suivant les soins de l'entourage.

Le tremblement intentionnel peut se manifester dès cette époque (ex. Charles P.). L'un des sujets dont l'autopsie a été faite est mort de tuberculose à cette période (Auguste Stub.).

Le tremblement intentionnel, ou l'ataxie des membres supérieurs et de la tête, s'il n'y a pas à proprement parler de tremblement intentionnel, s'accentue généralement alors. Cependant François Haud. n'en présentait même pas encore au moment où nous l'avons vu, quoiqu'il ne pût marcher seul. Il est vrai qu'il pouvait se tenir debout. Ce malade représente en quelque sorte l'époque de transition entre la deuxième et la troisième période. Il est assez remarquable de noter, à propos de la deuxième période, le mode de locomotion qu'avait adopté d'elle-même une malade qui ne pouvait plus progresser seule à la façon de ses semblables : elle avait pris le parti de marcher sur ses mains et sur ses genoux. A propos d'une maladie de développement il est curieux de souligner au passage un semblable signe de régression.

4° Une troisième période dans laquelle l'*impotence* devient plus grande encore si le sujet ne meurt pas d'une maladie associée comme la tuberculose ou d'un accident quelconque. L'une des malades de Sanger-Brown, ayant 32 ans de maladie, vivait à l'âge de 67 ans (obs. IX)

réduite à l'immobilité complète à cause d'un degré très marqué d'ataxie et de la *contracture* permanente des jambes en flexion à angle droit. Elle était, de plus, aveugle depuis deux mois grâce à une atrophie complète des nerfs optiques. Peut-être pourrait-on rencontrer un sujet représentant cette période sans atrophie des nerfs optiques.

En tout cas, nous insistons sur la *contracture* relevée dans l'observation en question.

Nous proposons au moins provisoirement les noms de période d'ataxie (cérébelleuse), de période d'astasia et de période d'impotence absolue pour désigner, sous une forme brève, les degrés de déchéance que doivent successivement descendre les malades.

La durée respective de ces étapes a été, pour la maladie de Sanger-Brown dont nous parlions, de 23 ans pour la première, de 5 ans pour la deuxième; la dernière n'était pas achevée et durait déjà depuis 4 ans.

Ainsi cette observation, qui est la plus complète, quant à l'évolution, nous donne une durée de 32 ans.

La première période peut durer plus de 23 ans. Ainsi elle s'est prolongée 27 ans chez A. K. (Fraser), à peu près autant chez Auguste Stub. (Nonne); elle n'a duré que 18 ans, dans l'obs. VII de Sanger-Brown, et moins encore chez Eugénie P., certainement moins de 10 ans, de même que chez François Haud. (Klippel-Durante).

Durée. — Ainsi la durée de cette affection est tellement longue que jusqu'à présent on ne l'a pas pu voir parcourir son cycle tout entier. Nous ne savons pas encore s'il ne pourrait exister une période terminale caractérisée par quelques symptômes encore inconnus.

On peut se demander, par exemple, si la maladie, évoluant sans complication, n'aboutirait pas à une phase terminale de troubles trophiques, comparable à la 3^e période expérimentale de Luciani. En somme, la *terminaison* proprement dite de l'hérédo-ataxie nous échappe encore.

Formes. — Nous en arrivons aux *variétés* du type morbide. Une distinction paraît s'imposer. Parmi nos observations, les unes s'accompagnent de troubles visuels, les autres n'en font pas mention. C'est là une différence tellement importante que M. Marie, faisant allusion aux deux cas de Seeligmüller, est hésitant à les faire rentrer dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse à cause de l'absence de troubles visuels (1) ; « et en leur absence, on ne saurait affirmer, dit-il, que ces cas rentrent dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse. » Pourtant, sur les trois malades que nous avons observés, aucun n'a présenté de troubles visuels proprement dits : dyschromatopsie, rétrécissement du champ visuel, diminution de l'acuité visuelle, en rapport avec une atrophie papillaire. Malgré cette lacune dans le tableau clinique M. Brissaud n'a pas hésité à faire de M^{me} Pouch. une hérédo-ataxique. Cette manière de voir nous semble justifiée par le nombre respectable de malades qui, hérédo-ataxiques à tous autres égards, n'offrent cependant rien d'anormal du côté de la vue.

A nos observations, à celles de Seeligmüller, se joignent celles de Erb et même celles de Klippel-Durante.

(1) Dans une observation de SEELIGMULLER il est noté cependant du strabisme à gauche.

Dans l'une de ces dernières, le rétrécissement du champ visuel et la diminution de la vue nous ont paru justiciables d'une autre interprétation ; les modifications de la réaction pupillaire nous ont paru douteuses. Cela nous fait un total de 9 à 10 observations où les troubles oculaires n'existent pas ou ne ressortissent pas à l'hérédo-ataxie cérébelleuse. Et, parmi ces observations, plusieurs représentent un stade avancé de la maladie.

D'autre part, il y a des cas où l'atrophie papillaire a été remarquée d'assez bonne heure.

Elle n'est pas toujours le fait d'un stade avancé de la maladie ; elle semble appartenir à certaines familles. C'en est assez, croyons-nous, pour nous autoriser à admettre une *forme d'hérédo-ataxie cérébelleuse, sans troubles visuels*.

Nous y trouvons le tableau symptomatique de la maladie réduit à sa plus simple expression, en quelque sorte. Il se résume alors tout entier dans l'incoordination généralisée, jointe à l'exagération ou à la conservation des réflexes. Ainsi, cette variété simplifiée n'est pas sans importance : elle nous montre le trait essentiel de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, à savoir : l'ataxie de caractère cérébelleux.

La distinction que nous venons d'établir nous paraît être confirmée encore par ce fait que, lorsque les troubles visuels existent, ils ne consistent pas seulement en atrophie papillaire avec diminution de l'acuité visuelle, dyschromatopsie et rétrécissement du champ visuel ; il s'y joint presque toujours des paralysies ou parésies oculaires, telles que parésie du droit externe surtout.

La combinaison de ces troubles *visuels* (sensoriels) et *oculaires* (moteurs) surajoutés ensemble à l'ataxie cérébelleuse, donne véritablement au tableau clinique une allure qu'il n'a pas sans elle.

Telles sont les deux formes principales de la maladie.

Décrivons-nous une forme avec ptosis, en nous appuyant sur les faits de Sanger-Brown ? Nous n'en voyons pas l'utilité, car le *ptosis statique* ne fait que s'ajouter à d'autres paralysies oculaires. Il ne s'agit là, probablement, que d'une particularité familiale.

Sans aller jusqu'à dire que dans chaque famille la maladie affecte une modalité spéciale, nous relèverons ce fait que pour l'hérédo-ataxie, comme pour d'autres maladies familiales sans doute, il y a un certain nombre de caractères morbides appartenant exclusivement à une famille.

De même que le ptosis statique et la difficulté de la déglutition semblent particulariser les faits de Sanger-Brown, de même le pied bot varus équin est la marque familiale de ceux de Erb.

Dans ce même ordre d'idées, la « tendance à tomber en avant » à un degré très marqué, est signalée, presque exclusivement, dans les deux cas de Fraser.

Ces considérations nous conduiront à admettre l'existence de *variétés familiales*, ayant, en quelque sorte, leur marque de fabrique. Nous avons eu soin de montrer que ces variétés fondées sur des nuances ne sont nullement comparables aux deux formes que nous avons établies.

L'évolution de l'hérédo-ataxie cérébelleuse n'est pas

toujours celle qui a déjà été décrite. Un malade qui, à un moment donné, a présenté le symptôme fondamental de la conservation de l'exagération des réflexes rotuliens, peut, par la simple modification de ces réflexes, passer du type Marie dans le type de Friedreich, c'est-à-dire évoluer vers ce dernier type. Le fait a été vu. Tel est le deuxième malade de Klippel et Durante (François H.). Les réflexes rotuliens étaient conservés chez lui, quoique diminués lors de la publication de leur mémoire (1892). En octobre 1894, par M. Oulmont (1), puis par nous-mêmes (grâce à l'obligeance de M. Oulmont), ces mêmes réflexes ont été trouvés abolis. Il existe maintenant chez lui, à n'en pas douter, des lésions médullaires. Est-ce à dire que ce malade n'appartient pas du tout à l'hérédo-ataxie de M. Marie ? Tel n'est pas notre avis. Son frère et sa sœur sont, à n'en pas douter, des cérébelleux et non des médullaires : à cause de l'état des réflexes, c'est là une raison familiale presque suffisante. Il est possible que ce malade ait eu de l'exagération avant d'avoir de la diminution du réflexe patellaire ; si cela était certain, il serait établi que François H., comme son frère, a commencé par être un cérébelleux.

Il est une observation suivie d'autopsie qui confirme notre hypothèse. Le malade de Menzel a eu d'abord de l'exagération du réflexe en question, puis ce réflexe a été, à la fin de sa vie, constaté seulement conservé.

(1) Nous tenons à remercier ici M. OULMONT de nous avoir permis d'examiner Louis et François H., qu'il a eu dans son service. M. Oulmont, le premier, a été frappé avec M. Ramond son interne de la disparition des réflexes chez François H...

Cette observation « intermédiaire » se rapproche plutôt de l'hérédo-ataxie que de la maladie de Friedreich. Au point de vue clinique, le sujet a commencé par être un simple cérébelleux, et si à l'autopsie on a trouvé des lésions médullaires l'atrophie du cervelet était prédominante. En somme, s'il n'existe pas d'exemple de maladie de Friedreich évoluant au point de vue clinique vers le type cérébelleux, il est à croire, au contraire, que des cérébelleux peuvent évoluer vers le type Friedreich. Nous nous proposons de revenir ultérieurement sur ces faits ; anatomiquement parlant, l'atrophie cérébelleuse de la maladie de Friedreich est sans doute secondaire aux lésions médullaires. Mais il fallait dès maintenant signaler cette variété d'évolution qui est, si l'on veut, l'association de la maladie de Friedreich à l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Associations morbides. — Dans une première monographie de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, il est très important de faire, si possible, la part de ces associations, afin de ne pas compliquer le tableau symptomatique d'éléments étrangers qui en embrouilleraient l'étude ultérieure. Il est une affection que l'on voit constamment coïncider aussi bien avec les traumatismes et les maladies chirurgicales qu'avec les infections, les intoxications et les maladies du système nerveux. C'est l'*hystérie*. A-t-elle été rencontrée chez les hérédo-ataxiques ? Nous en sommes convaincu. Louis H. en est un exemple bien net. Dans son observation, rapportée par Klippel et Durante en 1892, on trouve notés des troubles visuels, des troubles subjectifs et objectifs de la sensibilité. L'existence chez ce malade, chez son frère et sa sœur

de troubles objectifs de la sensibilité, a de quoi surprendre ; ils n'ont été notés que par les auteurs que nous venons de citer. Nous les avons cherchés chez Louis H., deux ans plus tard ; ils existaient encore, augmentés même, puisque les mains aussi bien que les jambes étaient analgésiques ; mais nulle part la sensation de contact n'était perdue, tandis que le chaud et le froid étaient mal perçus dans les régions analgésiques. Tel n'était pas l'état de la sensibilité chez lui autrefois.

Voilà un trouble de la sensibilité variable de caractère et de localisation bien dynamique. Par contre, le rétrécissement du champ visuel est devenu à peine appréciable ; il existe encore à gauche, du côté où l'on avait trouvé autrefois de l'affaiblissement de la vue.

Cet affaiblissement de la vue, qui a disparu, n'était sans doute que de l'amblyopie hystérique. Aujourd'hui encore on trouve toujours à gauche de la diminution de l'ouïe ; enfin le goût et le réflexe pharyngé sont fortement émoussés.

Le diagnostic d'hystérie ne peut rester hésitant un instant ; chez François, que nous avons également vu, l'analgésie a disparu de même.

Malgré l'existence de troubles trophiques (chute des ongles), chez ce dernier dont la moelle est probablement atteinte maintenant, puisque les réflexes rotuliens ont disparu, nous croyons pouvoir mettre ces troubles de la sensibilité sur le compte de l'hystérie.

Il est probable qu'il en est de même de leur sœur (1).

Cet examen critique a pour conclusion qu'il n'existe

(1) Depuis, la sœur en question est entrée dans le service de

pas de cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse dans lequel on ait constaté des troubles objectifs de la sensibilité qui ne soient pas imputables à l'hystérie : il n'existe pas, en un mot, jusqu'à plus ample informé de troubles objectifs de la sensibilité générale dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Il n'y a donc pas là de différence entre la maladie de Friedreich et le type de M. Marie. Si M. Marie a cru devoir admettre dans des cas « rares » des troubles de la sensibilité, c'est uniquement en se basant sur les observations dont nous venons de faire la critique. Nous espérons avoir entraîné la conviction du lecteur.

L'exemple de Louis H. doit nous rendre très réservé dans l'interprétation du rétrécissement du champ visuel et de la diminution de la vue, quand il n'existe pas d'atrophie papillaire. Si ces symptômes sont nettement unilatéraux, ce sera une forte présomption en faveur de la névrose.

Quelques malades ont eu une intelligence au-dessous de la normale (ex. Auguste Stub. qui avait un cerveau plus petit qu'un cerveau normal); il va sans dire que cette incapacité intellectuelle ne dépend pas du cervelet. L'idiotie jusqu'à présent n'a pas coïncidé avec un cas type d'hérédo-ataxie. Nous avons cherché en vain l'association dans la collection si riche de M. Bourneville (1). L'atrophie totale ou partielle du

M. OULMONT, et M. RAMOND nous a dit que les troubles de la sensibilité avaient disparu chez elle.

(1) Que M. BOURNEVILLE veuille bien agréer nos remerciements pour l'accueil libéral qu'il nous a fait à Bicêtre.

cervelet coïncidant avec l'idiotie, de quelque origine qu'elle soit, n'est pas fréquente ; et d'ailleurs, comme nous le verrons au diagnostic, atrophie du cervelet ne veut pas dire toujours hérédo-ataxie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique de l'hérédo-ataxie cérébelleuse est à peine ébauchée. Il n'y a pas encore eu de nouvelle autopsie, depuis que le type clinique a été créé. Le fait fondamental, anatomique, sur lequel est basée cette entité morbide est l'*atrophie du cervelet*. En dehors de cette donnée constante, les autopsies de Fraser, de Nonne et de Menzel ne nous fournissent que des renseignements variables.

Le degré maximum d'atrophie que l'on ait constaté est une *réduction de moitié* : dans le cas de Fraser, cet organe pesait 81 grammes au lieu de 160. L'atrophie était moindre dans le cas de Nonne, puisque le cervelet d'Auguste Stub... pesait, avec ses pédoncules, la protubérance et le bulbe, 120 gr. au lieu de 160 à 170. Menzel dit aussi que le cervelet de son malade était considérablement atrophie.

L'atrophie est *générale* ou *partielle* ; Menzel est le seul à limiter la lésion cérébelleuse à certaines régions. Les parties *supérieures* de l'organe sont, dit-il, bien plus atrophées que les inférieures ; le vermis était relativement peu touché. La tonsille, l'uvule et le nodule, la face antérieure du lobe supéro-postér. semi-lunaire, et la face postérieure du lobe lunaire postérieur sont en bon état.

L'auteur fait remarquer que les parties les plus respectées sont précisément celles qui *se développent* le



Fig. A



Fig. B.

NONNE, fig. 1.

Coupes de l'hémisphère droit d'un cervelet normal (fig. A) et de l'hémisphère droit du cervelet de Stub. (fig. B).



NONNE, fig. 2.

Coupes comparatives de la moelle normale d'un homme de 40 ans (marquées A) et de la moelle de Stub, (marquée B) à différentes hauteurs.

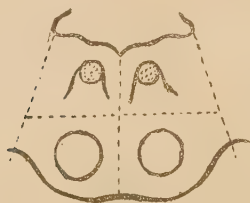


Fig. A



Fig. B

NONNE, fig. 3.

Coupes de la moelle allongée à la hauteur du noyau de l'abducens chez un homme de 40 ans normal (fig. A); chez Stub. (fig. B).

plus tôt (vermis) ou qui s'enveloppent le plus tôt de

myéline (amygdales, régions du lobe semi-lunaire postérieur, et du lobe lunaire postérieur). L'atrophie serait égale des deux côtés, sans prédominance unilatérale et sans changement de forme.

Les enveloppes du cervelet, dure-mère et pie-mère, étaient normales dans les cas de Nonne et de Menzel. Dans les cas de Fraser, il y avait de petits kystes formant des lacunes profondes dans les sillons, mais peu nombreux. Fraser lui-même ne paraît pas attacher une grande importance à ces kystes. Il insiste surtout sur ce fait que l'atrophie du cervelet, réduit de moitié chez A. K. tenait uniquement à l'atrophie de la *substance grise*. Menzel n'est pas aussi exclusif, il a trouvé l'atrophie de certains faisceaux de fibres correspondant aux lobules malades.

En quoi consistent les altérations de la substance grise? Dans une diminution de nombre de *cellules de*

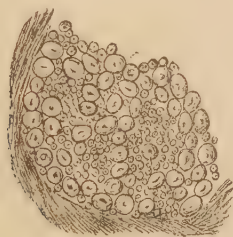


Fig. A



Fig. B

NONNE, fig. 4.

Septième racine cervicale antérieure chez Stub. (fig. A) et racine correspondante normale d'après Siennerling.

Purkinge (Fraser et Menzel), Menzel ajoute que les cellules de *Purkinge* qui restent ne sont pas dégénérées.

Fraser pourtant a constaté une atrophie avec disparition du noyau, et une modification de forme des cellules en question. Par contre, Nonne n'a même pas vu la diminution du nombre de ces cellules. Il y avait chez Auguste Stub... atrophie simple du cervelet.

Voilà des résultats un peu différents les uns des autres. Mais quel que soit l'état des cellules de Purkinge, quel que soit l'état de la substance blanche sous-jacente, il y a un autre fait constant : c'est l'absence de sclérose. Peut-être est-ce là la base anatomique de la distinction qu'il faudra établir plus tard entre l'atrophie cérébelleuse, scléreuse, accidentelle non familiale, et l'atrophie cérébelleuse simple familiale de l'hérédo-ataxie?

Nonne a trouvé chez son malade autre chose que l'atrophie du cervelet qu'il met pourtant au premier plan : c'est, d'une part, une *atrophie générale de tout le système nerveux*, d'autre part l'augmentation du nombre des fibres fines aux dépens des grosses fibres dans les racines médullaires, surtout dans les antérieures et particulièrement à la région lombaire.

La moelle ne présentait aucune lésion microscopique, pas plus dans le cas de Fraser que dans le cas de Nonne. Ce fait est gros d'importance, puisque c'est principalement sur lui, que repose la distinction anatomique entre l'hérédo-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich.

Fraser dit expressément que le cerveau et la moelle étaient normaux chez son sujet.

Pourtant, le cas de Menzel, dans lequel il existait des lésions médullaires analogues à celles de la maladie de Friedreich (cordons postérieurs, faisceaux pyramidaux

croisés, faisceaux cérébelleux directs, colonnes de Clarke, etc.), se rapproche de l'hérédo-ataxie par les lésions cérébelleuses et le tableau clinique (phénomènes spasmodiques). Nous ne nous arrêterons pas aux lésions médullaires de ce cas. Nous rappellerons seulement qu'il existait chez le même malade une atrophie de certains noyaux bulbaires : noyaux des cordons latéraux, de l'hypoglosse, du facial, moteur du trijumeau, supérieur du trijumeau (sécrétion des larmes), enfin *atrophie des olives*. •

Voici d'ailleurs l'interprétation que Menzel lui-même donne de l'autopsie de Robert Schweig.

Menzel suppose un arrêt de développement au septième ou huitième mois de la vie embryonnaire, du système cérébello-médullaire. Cela explique que le 4^e ventricule et la substance grise centrale ne sont pas atteints.

L'atrophie des olives est en rapport avec l'atrophie du cervelet.

Il se demande si l'atrophie du corps restiforme et du faisceau cérébelleux dépend de l'atrophie du cervelet.

Il ne serait pas impossible que la dégénération secondaire ascendante des cordons postérieurs, comme dans le tabes, soit le résultat de l'atrophie du cervelet.

Il y aurait dégénération des noyaux des cordons postérieurs, puis dégénération des fibres de ces cordons en rapport avec les cellules dégénérées, tandis que les fibres qui vont au cerveau en passant par les cellules non dégénérées des noyaux, ne dégénèrent pas.

Il y a, en effet, dégénération ascendante de la moelle allant à la rencontre de celle du cervelet, puisque à la

partie supérieure de la moelle cervicale, l'altération du faisceau cérébelleux est bien moins marquée qu'au-dessus ou qu'au-dessous.

On ne peut admettre que l'atrophie du cervelet soit secondaire à la lésion de la moelle ; elle est primitive.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE

Nous pourrions nous contenter des preuves anatomiques que nous venons de donner pour établir que c'est bien de la lésion du cervelet, lésion essentielle, que dépend l'hérédo-ataxie. Pourtant, il reste à invoquer les preuves physiologiques. Si nous arrivons à montrer que la suppression expérimentale du cervelet produit les mêmes troubles fonctionnels qui caractérisent cette maladie, nous aurons, grâce à cette donnée physiologique, prouvé, comme par une équation, l'équivalence qui existe entre l'atrophie du cervelet, donnée anatomique, et l'hérédo-ataxie cérébelleuse, l'inconnue que nous voulons déterminer. On sait depuis longtemps que l'ablation du cervelet donne lieu à une ataxie spéciale qu'on appelle ataxie cérébelleuse. Malgré les nombreuses divergences, surtout théoriques, des physiologistes modernes sur la question du cervelet, on peut dès maintenant considérer le fait expérimental de *l'ataxie cérébelleuse comme infailliblement démontré*.

Tous les expérimentateurs quels qu'ils soient, quelle que soit l'interprétation qu'ils ont donnée de leurs expériences, ont observé les mêmes phénomènes. Ainsi, pour ne citer que les principaux, Flourens, Longet,

Luys, Luciani, Lussana, Laborde, Ferrier, qui cependant expliquent très différemment l'ataxie cérébelleuse, tous ont constaté cette ataxie. Il faut faire la part, dans ces expériences, des phénomènes immédiatement consécutifs à l'opération ; car ceux-ci ne sont pas tous dépendants des phénomènes de déficit proprement dit.

L'opisthotonos, le pleurosthotonos, la rotation du côté lésé, le strabisme, le nystagmus s'observent dans les jours qui suivent l'intervention. C'est ce que Lussana appelle la *première période expérimentale*, ce sont les phénomènes *irritatifs* de Luciani, ou dynamiques de Ferrier. Nous laisserons de côté l'étude de ces faits ; ils sont en dehors de la question qui nous occupe.

Seuls, les phénomènes de déficit peuvent servir à déterminer exactement les fonctions propres du cervelet.

DE L'ATAXIE CÉRÉBELLEUSE. — Après ablation du cervelet sur un chien ou un singe, on voit l'animal s'affaisser sur ses jambes ; il s'affale tout entier, y compris la tête (1), il ne progresse qu'en se traînant sur le sol ; l'impotence des membres postérieurs est plus marquée que celle des membres antérieurs. Au bout d'un certain temps, il retrouve un certain degré de stabilité, il arrive à marcher, mais en chancelant. Les membres postérieurs, surtout, fléchissent (Luciani). L'animal élargit sa base de sustentation, en écartant les pattes, et malgré cela, il titube et tombe à la moindre occasion.

Un an plus tard, il présente toujours, en marchant,

(1) On trouve, dans le livre de Luciani, des figures qui rendent bien compte du phénomène.

des oscillations latérales ; c'est dire que le phénomène de déficit obtenu est persistant.

Dans une première phase, il consiste dans une complète *astasia* ; dans une deuxième, il n'y a plus que de la *titubation*. On observe ici les phénomènes dans l'ordre inverse à celui qu'ils présentent en clinique : une atrophie cérébelleuse progressive produit d'abord de la titubation, puis de l'astasia.

Mais il n'y a pas que la station debout et la locomotion qui soient troublées par la suppression de la fonction cérébelleuse ; la tête et les membres supérieurs sont soumis à la même instabilité que les membres inférieurs. La tête offre des oscillations à chaque tentative que l'animal fait pour la tenir relevée. Les membres supérieurs sont également le siège d'oscillations ayant l'allure du tremblement intentionnel. Les mouvements manquent de mesure et sont saccadés. Le fait du tremblement intentionnel est expressément énoncé par Ferrier, qui le compare au tremblement de la sclérose en plaques. Il marche de pair avec la titubation.

Le tableau expérimental, de même que le tableau clinique, est donc dominé par une instabilité générale des mouvements volontaires, surtout marquée, comme nous l'avons vu, aux membres postérieurs, et caractérisée par ce fait qu'elle ne s'exagère pas pendant l'occlusion des yeux.

Luciani (1) et Lussana lui-même, insistent sur l'iden-

(1) Avec les yeux bandés, dit LUCIANI, l'animal ne parvient pas à se mettre en mouvement ; mais une fois stimulé, il marche avec de

tité de la démarche, que les yeux soient ouverts ou bandés. Venant de Lussana, la remarque est d'autant plus intéressante qu'il attribue l'ataxie cérébelleuse à la privation du sens musculaire.

Quant à la question de savoir si la force musculaire est diminuée ou non, question qui divise les auteurs, nous la réservons pour le moment. Mais, dès maintenant, enregistrons cet aveu de Luciani, le principal défenseur de la doctrine de l'*asthénie* : l'absence absolue du cervelet, dit-il, ne produit aucune paralysie partielle ou totale, ni des sens, ni des mouvements, ni des fonctions sensorielles, intellectuelles et volontaires qui en dépendent.

Nous avons supposé le cas d'une ablation totale du cervelet ; si on se borne à l'extirpation du lobe moyen, on observe, dit Ferrier, à peu près les mêmes symptômes que si tout l'organe a été enlevé (avec une différence de degrés dans l'incertitude des mouvements de la tête et du tronc).

Si l'on pratique une extirpation partielle et *unilatérale* (extirpation de l'un des lobes latéraux), on obtient une *hémiataxie cérébelleuse directe*, c'est-à-dire que l'instabilité existe du même côté que la lésion ; Ferrier ajoute que cette hémiataxie disparaît au bout d'un certain temps. Dans une expérience très intéressante de Luciani, où le lobe latéral droit avait été intéressé par une extirpation du lobe moyen, il y eut prédominance de l'ataxie dans les membres du côté droit.

grandes précautions, tenant le museau bas et suivant une ligne tortueuse. Cependant le tracé ne diffère pas sensiblement de celui qui a été obtenu quand l'animal avait les yeux ouverts.

Mais le fait sur lequel nous voulons insister à propos de cette expérience, est qu'il existait une *déviatiou vertébrale* « provenant de l'incurvation à droite de la partie lombaire du rachis. » Ce fait est à mettre en regard de la déviation vertébrale que l'on observe parfois dans l'hérédopathia cérébelleuse.

Ni Lussana, ni Luciani, ni Ferrier, n'ont observé de troubles sensoriels ou sensitifs ; ils n'ont pas vu, non plus, de modifications dans l'état intellectuel, affectionnel, génital ou nutritif de leurs sujets en expérience.

Luciani est le seul à décrire des *troubles trophiques* consécutifs à l'ablation du cervelet. Abstraction faite des dégénérescences nerveuses (médullaires, etc.), il lui attribue une action trophique indirecte qu'il exprime de la façon suivante : « Grâce à une résistance moindre à l'action des agents extérieurs, l'animal tombe malade beaucoup plus facilement qu'un animal sain ; il a une vie relativement courte (1). » Il subit enfin un amaigrissement notable.

En somme, il n'y a là rien qu'une indication vague, et nous avons vu, en clinique, que la très longue durée de l'hérédopathia cérébelleuse et l'extrême rareté, ou même l'absence des troubles trophiques, sont contraires à cette manière de voir.

Théorie de l'Asthénie de Luciani. — Les auteurs ne s'accordent pas sur la question de savoir si la force musculaire est diminuée ou non.

(1) D'après LUCIANI, l'altération de la nutrition générale se manifeste aussi plus tard par la polyurie, la glycosurie, l'acétonurie, avec une diminution de poids de l'animal.

Luciani adopte la seconde opinion. Il explique même l'astasia par de l'asthénie ; pour lui, l'asthénie donnerait la clé du phénomène si complexe de l'ataxie cérébelleuse.

La théorie de Luciani est ingénieuse ; qu'on l'accepte ou non, il faut reconnaître à cet auteur le mérite d'avoir étudié la question à fond. Son ouvrage est plein de documents. Luciani prétend que la titubation cérébelleuse résulte de deux ordres de phénomènes distincts : *phénomènes de déficit* et phénomènes de *compensation*. L'asthénie, ou diminution de l'énergie musculaire, est le principal phénomène de déficit. Elle se transforme en ataxie sous l'influence de l'influx nerveux parti du cerveau pour *compenser* l'absence de cervelet.

Ainsi, pour les membres inférieurs, le chancellement de la démarche est un symptôme de déficit ; le reste rentre dans les phénomènes de compensation (incoordination) ou d'irritation (vertige).

« Les phénomènes de déficit consistent essentiellement dans le défaut d'énergie des mouvements volontaires, dans la diminution du ton musculaire, et dans le mode anormal de la contraction des muscles (discontinu) — tandis que les actes compensateurs se révèlent essentiellement par la forme insolite des mouvements volontaires, c'est-à-dire par une mesure et une direction anormale de ces mêmes mouvements (1). »

Critiques de Laborde, Ferrier, etc. — La force musculaire est conservée. Discussion. — La théorie est battue en

(1) Nous devons tous nos remerciements à M. le Dr STRAFORELLI de Nice, pour la traduction qu'il nous a fait du livre de Luciani.

brèche par Laborde et Ferrier. Luciani reproche aux expérimentateurs et aux cliniciens qui l'ont précédé de n'avoir pas déterminé exactement l'état de la force musculaire, à l'aide du dynamomètre. Voici la réponse que Laborde fait à cette objection :

« Qu'il y ait, à la suite de l'opération radicale d'ablation de l'organe, un certain degré d'affaiblissement général, cela n'est pas contestable; et comment en pourrait-il être autrement, après un pareil traumatisme, quelque atténué qu'il soit par les précautions les plus tutélaires ? Mais il est facile de s'assurer qu'à moins de complications opératoires, excédant les limites des parties proprement cérébelleuses, de retentissement ou d'extension de la lésion immédiate ou des altérations consécutives à ces régions organiques voisines, il ne se manifeste pas de phénomènes paralytiques proprement dits : la *contractilité* de la fibre musculaire est parfaitement conservée, ainsi que permet de le constater la faradisation, — de même que la *force musculaire*.

« La contraction, pour cette dernière, est moins aisée à constater chez les animaux, où il est difficile d'employer le dynamomètre. L'on peut cependant y parvenir, et nous y sommes arrivés en suspendant des poids divers à la patte d'un animal privé de cervelet, d'un oiseau, par exemple, pigeon, poule ou coq, lequel, étant tenu en l'air, soulève, en contractant le membre, des poids relativement considérables, de façon à faire preuve de la conservation de presque toute sa force musculaire normale. J'ai fait construire à ce sujet un dynamomètre approprié, dans le but d'obtenir des résultats précis, et qui, particulièrement appliqué aux animaux en question

et aux petits mammifères, au cobaye, par exemple, montre, par des évaluations exactes, que la force et l'énergie musculaires n'ont pas sensiblement perdu leur taux normal à la suite de l'ablation du cervelet. »

Ferrier a remarqué de son côté fort judicieusement dans ses expériences, que ses singes étaient susceptibles, malgré leur instabilité, de *s'agripper* fortement avec leurs pattes, si bien, dit-il, que lorsqu'ils tiennent une chaise, il est difficile de leur faire lâcher prise.

Luciani appuie sa théorie de l'asthénie sur un autre argument assez séduisant en apparence, mais que Laborde réfute avec une parfaite justesse. Luciani a remarqué que certains de ces animaux *nageaient* sans difficulté, et il explique la possibilité de la natation en disant que l'animal a moins de force à déployer pour nager et se soutenir dans l'eau que pour marcher.

« L'argument, dit Laborde, pour le dire de suite, est plus spécieux que probant ; il montre simplement qu'à cette période de l'expérience, l'animal est capable de se tenir en équilibre dans l'eau, et de réaliser la natation ; d'autant mieux que la natation constitue, pour le chien en particulier, un acte beaucoup moins compliqué que la marche et dont il n'a qu'à accomplir les mouvements, sans avoir à poser et conduire les pieds sur un plan résistant. »

Pour appuyer la notion de la conservation de la force musculaire après suppression de la fonction de cervelet, il ne manque pas d'arguments cliniques à invoquer. Ainsi la malade de Vulpian, chez laquelle la locomotion était des plus désordonnée, « avait conservé une grande *vigueur musculaire*, et lorsqu'on lui tendait le

bras pour l'empêcher de tomber, elle serrait ce bras à faire mal. » On trouva à l'autopsie une atrophie du cervelet.

Luciani cherche à expliquer la conservation de la force musculaire dans ce cas de la façon suivante. A l'âge de 49 ans qu'avait cette femme de la Salpêtrière, au moment où Vulpian l'examinait, le processus périencéphalitique qui a amené la sclérose du cervelet, constaté 20 ans plus tard, devait produire alors des phénomènes d'irritation, et plutôt, par conséquent, une augmentation de la force musculaire. Nous repoussons cette explication de Luciani et voici pourquoi : l'ataxie constatée par Vulpian, en même temps que la conservation de la force musculaire, n'était pas un phénomène d'irritation, puisqu'elle est, au contraire, le résultat des lésions destruction du cervelet. Les phénomènes irritatifs sont tout autres. Il n'est pas logique d'attribuer à des phénomènes irritatifs surajoutés et purement hypothétiques l'état de la force musculaire plutôt conservée d'ailleurs qu'exagérée.

Chez les malades que nous avons examinés, nous avons aussi trouvé la *force musculaire conservée*, notamment chez Louis et François H., Nous croyons que si l'on peut constater parfois, chez ces infirmes, une légère diminution de la force musculaire, cela tient à l'hospitalisation à laquelle ils sont condamnés.

Luciani compare son asthénie cérébelleuse hypothétique à l'asthénie *des convalescents*. Pourtant la démarche des convalescents, lente et oscillante, n'est pas titubante (Poincaré). Luciani a beau dire que la titubation n'existe pas chez les convalescents, parce qu'il n'y

a pas prédominance de l'asthénie dans les membres inférieurs : cela ne nous convainc pas. Les hérédoto-ataxiques ont bien une sensation de fatigue, mais ce n'est pas de la diminution de la force musculaire ; existerait-elle, elle n'expliquerait pas l'ataxie.

La titubation cérébelleuse ressemble au contraire à la titubation de l'ivresse. Il y a sans doute une certaine mollesse dans la démarche pour l'une comme pour l'autre, mais cette mollesse n'est pas une raison de la titubation, elle n'en est que l'accompagnement. Les troubles de l'équilibre chez l'homme ivre sont plus ou moins liés à un état vertigineux, Si le vertige n'existe pas constamment chez l'hérédoto-ataxique, cela tient peut-être à ce que la lésion anatomique, dissociée par sa localisation, la suppression des fonctions de plusieurs centres qui sont presque forcément touchés dans leur ensemble par l'intoxication alcoolique.

Luciani est inconséquent avec lui-même lorsqu'il adopte, pour désigner le principal phénomène de déficit cérébelleux, le terme d'ataxie cérébelleuse, repoussant on ne sait trop pourquoi le mot incoordination. Il paraît oublier sa théorie quand il constate des faits d'une évidence indéniable comme le suivant : dans le décubitus horizontal, dit-il, l'ataxie des membres inférieurs disparaît parce que le *centre de gravité* se trouve plus bas en même temps que la base de sustentation est plus large. Où trouver une confirmation plus nette de la perte de la fonction de l'équilibre que nous nous sommes appliqués à mettre en relief chez nos malades ?

N'est-ce pas parce que les membres inférieurs sont plus

en rapport pendant la marche avec la fonction de l'équilibration, que l'ataxie y est plus marquée que dans les membres supérieurs. Une autre objection tirée de la clinique, et faite par Poincaré à la théorie de Luciani, est la suivante : l'asthénie, dit-il, ne peut être la cause de l'incoordination chez les cérébelleux, parce que le défaut de coordination précède quelquefois l'asthénie même subjective. La différence qu'il y a sous ce rapport entre la clinique et l'expérimentation tient à la brusquerie de l'intervention expérimentale. Chez les animaux en expérience, la force musculaire reparaît à mesure qu'on s'éloigne du choc opératoire, tandis que chez les malades atteints de destruction profonde du cervelet, l'impotence motrice augmente à la fin de la vie (Frédérici cité par Luciani).

Il faut donc en revenir à chercher, ailleurs que dans l'asthénie, la cause de l'ataxie.

Pour Luciani lui-même, l'asthénie n'est pas le seul facteur de l'ataxie cérébelleuse dans laquelle il distingue trois ordres de phénomènes : *l'asthénie, l'atonie et l'astasia*. L'action sthénique du cervelet consisterait à augmenter l'énergie potentielle dont disposent les appareils neuro-musculaires ; son action tonique augmenterait le degré de leur tension durant les pauses fonctionnelles ; par son action statique il produirait, pendant la phase d'activité fonctionnelle, la fusion et la continuité des contractions musculaires.

État du tonus musculaire. — Nous nous sommes déjà expliqués sur la valeur du terme asthénie ; voyons ce qu'il faut penser de l'atonie. La façon la plus simple d'apprécier le tonus musculaire semble être de recher-

cher l'état des réflexes tendineux. Le Docteur R. Russell, cité par Ferrier, a trouvé que les réflexes n'étaient pas diminués après extirpation complète ou unilatérale du cervelet ou après section du pédoncule.

Nous n'avons pas observé, dit Ferrier, l'exagération du réflexe patellaire du côté de la lésion que le Dr Russell semble avoir trouvée chez les chiens. Le plus souvent, il n'y a pas de modification notable des réflexes après l'extirpation de l'un des lobes du cervelet ou après la section de l'un de ses pédoncules, du moins immédiatement après l'opération; s'il y avait une différence, elle serait dans le sens d'une légère exagération du côté de la lésion. Mais ce que Ferrier a observé nettement, c'est que longtemps après l'opération le réflexe tend à augmenter du même côté que la lésion; quand le cervelet a été extirpé tout entier, les réflexes patellaires sont augmentés très nettement au bout de quelques mois. Ferrier est donc loin de partager la manière de voir de Luciani.

On pourrait invoquer en faveur de l'existence d'une véritable atonie le fait du relâchement musculaire indiqué par Sanger-Brown pendant le repos de la physionomie; par contre, la contraction exagérée des muscles du visage, quand le visage s'anime, concorde mal avec cette hypothèse; n'est-ce pas là à proprement parler, de l'ataxie?

M. Brissaud aime mieux considérer l'exagération des réflexes patellaires chez les hérédo-ataxiques comme la conséquence de l'irritation de ce centre tonique supérieur, dont la localisation exacte est indécise, mais que nous savons voisine des pédoncules cérébelleux supé-

rieurs. La difficulté de l'interprétation est ici plus grande que pour l'asthénie. Faut-il admettre à la fois, chez ces malades, des phénomènes d'irritation et des phénomènes de déficit ? Il serait plus logique de chercher à expliquer tout le tableau morbide par de simples phénomènes de déficit. Les expériences de Ferrier sont en faveur de cette manière de voir, l'exagération des réflexes qu'il a obtenue dans ses expériences, après ablation du cervelet, ne peut-être qu'un phénomène de déficit. On peut admettre que les réflexes sont exagérés après suppression fonctionnelle du cervelet pour la même raison qu'ils le sont après suppression fonctionnelle du cerveau. C'est toujours un phénomène de réflexivité médullaire qui n'est peut-être pas incompatible avec un certain degré d'atonie musculaire, comme le voudrait Luciani.

De l'astasia musculaire. — Voyons maintenant à quoi correspond en clinique ce que Luciani appelle l'astasia (1).

C'est de l'astasia, dit-il, que résulte le défaut de fusion des secousses musculaires, l'absence de continuité de la contraction musculaire ; c'est la myoseismie de Klippel et Durant. Le caractère saccadé de la contraction serait assimilable à une sorte de *tremor a debilitate* (van Swieten), c'est le *τρεμος* de Galien par opposition au *παλμος* ou *tremor coactus*.

Luciani dit à tort que ce tremblement rappelle celui

(1) Ainsi l'astasia n'est pas seulement l'impossibilité de se tenir debout, c'est un terme général qu'il applique à tous les muscles.

de la paralysie agitante ; chez les hérédo-ataxiques pourtant il est toujours intentionnel.

On le voit, Luciani a cherché à rajeunir l'hypothèse Rolandique ; il fait du cervelet un petit système coadjuteur ou de renfort du grand système cérébral. Luys, avant lui, avait déjà considéré le cervelet comme l'appareil dispensateur de la force qui se dépense en quelque point que ce soit de l'économie, chaque fois que se produit un mouvement volontaire. Il est évident, ajoute Luciani, que cette action complexe du cervelet se combine avec une action trophique, soit directe, soit indirecte ; c'est pour cela que cet auteur décrit, après l'ablation du cervelet, une troisième période expérimentale, ou période trophique.

Laborde résume ainsi la théorie de Luciani : le cervelet est un foyer d'énergie, de tonicité musculaire et d'influence sur les phénomènes nutritifs de la vie végétative. Laissons de côté la théorie de Gall, tombée en discrédit, qui fait du cervelet un centre génésique, la théorie de Magendie qui place dans le cervelet une sorte de force propulsive. Nous n'avons plus qu'à signaler la théorie de Renzi, reprise par Courmont, qui fait du cervelet le centre de la sensibilité psychique.

Luys pense, comme Courmont, que, par l'intermédiaire du corps strié, les divers états de tension de l'innervation cérébelleuse doivent retentir sur les déterminations variées qui partent de la périphérie corticale : il explique aussi à la fois l'excès de courage et l'excès de timidité dont font preuve parfois les cérébelleux.

Dans nos observations, nous avons vu signalée une sorte d'ataxie psychique faisant pendant à l'ataxie mo-

trice ; nous avons noté la diminution de faculté d'attention, la timidité et l'irritabilité.

Mais nous bornant à l'influence du cervelet sur le système moteur volontaire, nous cherchons l'idée qu'on peut s'en faire aujourd'hui sans parti pris. Ferrier nous donne le sage conseil d'attendre pour trouver une explication rationnelle à l'incoordination cérébelleuse ; la thèse ingénieuse de Luciani ne le satisfait pas ; il ne se prononce pas non plus en faveur de la théorie de Flourens, que Laborde accepte et résume de la façon suivante :

« Le cervelet est un centre organique de coordination de régularisation des mouvements volontaires ; son fonctionnement normal est nécessaire à l'équilibre de ces mouvements, pour qu'ils concourent efficacement et sûrement au but déterminé qu'ils se proposent.

Théorie de Vulpian. — A côté de la théorie de Luciani, il y a place pour une troisième interprétation adoptée par E. Cyon et Vulpian, qui inclinent à attribuer les désordres moteurs à une sorte de vertige. Laborde critique cette théorie en ces termes : « N'est-ce pas expliquer par là, le fait par le fait lui-même ? L'idée d'un état vertigineux, se liant plus ou moins étroitement à la déséquilibration, à l'incohérence des mouvements dont il s'agit est parfaitement logique, sans être cependant nécessaire ; d'autant mieux que le vertige concomitant peut fort bien se rattacher à un retentissement du côté des canaux semi-circulaires dont nous verrons bientôt les relations étroites, organiques et fonctionnelles, avec le cervelet par les fibres pédon-

culaires inférieures ou rectiformes. Qu'il y ait ou non vertige, c'est-à-dire phénomène subjectif, le phénomène objectif essentiel fondamental de l'incoordination motrice n'en existe pas moins et c'est conséquemment lui qui importe avant tout, comme substratum positif et indéniable d'une appréciation justifiée. »

Théorie du sens de l'espace. — Le cervelet placé entre le système moteur volontaire, avec lequel il est en relation par des fibres efférentes, et le système sensoriel qui lui envoie ses fibres afférentes est, à ce titre, un centre moteur. Et cependant il est l'aboutissant, non seulement du nerf vestibulaire (canaux demi-circulaires (sacculé), mais aussi de fibres visuelles et de fibres sensibles chargées de transmettre les impressions du *sens des attitudes* (Bonnier) ou sens musculaire et articulaire.

Nous avons vu que les malades présentaient des troubles d'équilibre prédominants et que pourtant, chez eux, le vertige n'était pas constant. Cette dissociation symptomatique du trouble sensoriel et du trouble moteur s'explique peut-être par une localisation spéciale de l'atrophie cérébelleuse.

On peut considérer le cervelet comme le centre du sens de l'espace, ou sens de l'orientation ; M. G. Bonnier expose clairement cette doctrine dans son livre sur le vertige. Par ces fibres afférentes sensibles, il recevrait la notion de la direction de toutes les sensations, non seulement externes mais aussi internes. Parmi ces sensations les plus utiles au maintien de l'équilibre sont, avec celles du sens des attitudes, celles qui sont transmises au cervelet par le nerf vestibulaire.

Faits pathologiques confirmatifs et contradictoires. —

Nous avons négligé dans l'étude de l'ataxie-cérébelleuse, les données de la pathologie étrangère à l'hérédos-ataxie. La lésion du cervelet qui est la plus propre à éclairer la physiologie de l'organe est certainement *l'atrophie du cervelet*. Une atrophie cérébelleuse quelconque donne lieu à une incoordination semblable, d'une façon générale, à celle de l'hérédos-ataxie cérébelleuse.

Nous verrons tout à l'heure comment on peut distinguer en clinique et à l'amphithéâtre ces deux sortes d'atrophies du cervelet ; pour le moment, il nous faut répondre à cette question : l'atrophie du cervelet, quelle quelle soit, donne-t-elle toujours lieu à la titubation ? N'existerait-il qu'un cas négatif bien observé, on ne voit pas trop comment on pourrait l'interpréter ; or, il en existe plusieurs. Dans les cas de Otto et de Fischer, rapportés par Luciani, il n'y avait aucune trace d'incoordination musculaire. Otto a trouvé un cervelet très petit avec structure normale. Fischer n'a pas fait l'examen microscopique. Dans le cas de Verdelli et de Combette aussi il n'y avait non plus de titubation, mais seulement des troubles de la parole. Le fait contradictoire de Combette a surtout une grande importance car, à l'autopsie du sujet, on constata l'absence complète du cervelet, mais les auteurs qui ont cité cette observation de Combette semblent avoir oublié qu'il y est noté que la malade se laissait souvent tomber.

Le cas de Verdelli n'est pas non plus inexplicable : il y est question d'un jeune homme qui, dit-on, pour cause de rachitisme, est resté couché jusqu'à l'âge de

quatorze ans. Ce n'est que plus tard qu'il put apprendre à se servir de béquilles (4).

A part ces quelques faits contradictoires, mais non inexplicables, les troubles de la motilité sont toujours décrits au premier rang dans les observations d'atrophie cérébelleuse, si courtes qu'elles soient. Sauf les différences que nous avons signalées, on y retrouve les mêmes troubles fonctionnels musculaires généralisés qui existent dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse et qui la font ressembler à la sclérose en plaques; l'erreur a été commise et, comme le dit M. Brissaud, l'observation d'atrophie scléreuse du cervelet de Royet et Collet, est une sorte d'équivalent de l'hérédo-ataxie au point de vue symptomatique. Si cela était nécessaire, ce serait une preuve de plus de l'existence de ce type morbide.

Tentative d'explication des faits contradictoires. — Luciani se demande si, lorsque le cervelet manque depuis la vie intra-utérine ou le commencement de la vie extra-utérine, il peut y avoir une suppléance fonctionnelle, surtout s'il ne s'agit que d'une atrophie incomplète. Il admet que, chez l'adulte même, une lésion incomplète peut être compensée par une suppléance fonctionnelle des parties du cervelet demeurées intactes. Ferrier partage sa manière de voir.

(4) Nous ne parlons ici que de l'atrophie cérébelleuse. Il y a des observations, rares, à la vérité, des lésions en foyer, contradictoires aussi. Tel est le cas de BECKER : lésions considérables du vermis sans titubation.

Ein Fall von hochgradige Zerstörung des Kleinhirnwurmes nebst Kasuistischen Beitragen zur Lehre von der sogenannten cerebellaren Ataxie (*Virchow's. Archiv. Bd. CXIV, H. 1*).

Borguerini combat l'opinion de Luciani sur la compensation qui peut s'établir chez les nouveaux-nés. Une des expériences de cet auteur offre un exemple « d'extirpation de la moitié latérale du cervelet » chez le nouveau-né, dans lequel les symptômes cliniques furent encore plus marqués que chez les animaux adultes à qui on avait enlevé tout le cervelet ou la moitié seulement. Les symptômes de l'ataxie ne subirent aucune altération avec le temps, et même, avec la progression de l'âge, on pourrait dire qu'ils devenaient plus marqués, car chez l'animal, le besoin de locomotion croissait proportionnellement.

Ainsi la fonction du cervelet est tellement nécessaire dans tout le premier âge de la vie que, sans elle, les faits d'association motrice automatique qui dépendent du centre nerveux sous-jacent, viennent presque à manquer d'une manière permanente (1) ».

Nous tenions à signaler ces difficultés sans prétendre les résoudre ici.

PHÉNOMÈNES VISUELS. — Il est tout un groupe de symptômes dont nous avons omis de parler au point de vue physiologique, parce que les physiologistes n'en parlent pas : ce sont les *phénomènes visuels*. Leur existence s'explique assez facilement grâce aux connexions du cervelet. Il existe des *fibres optiques cérébelleuses* ; ce sont elles qui, au voisinage du tuber-

(1) Contribution à l'étude de l'activité fonctionnelle du cervelet. (*Rivista sperimentale de frenetria e med. legale*. V. XVII, fasc. III, 1891). A. BORGHIERINI et G. GALLERANI.

cule quadrijumeau supérieur s'engagent dans le pédoncule cérébelleux supérieur pour aller s'épanouir dans l'écorce du cervelet. On trouve dans les leçons de M. Brissaud des schémas très clairs, représentant les connexions cérébro-spinales et cérébello-spinales qui président à l'équilibration et dont font partie ces fibres optiques. Nous n'insisterons pas ici. Nous ne pourrions, sans nous étendre trop longuement, étudier en détail toutes les connexions cérébelleuses qui ont un rapport avec l'équilibration. Nous renvoyons aussi le lecteur au récent article de M. G. Bonnier : *Le nerf labyrinthique*. (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* (1894). Il nous suffira de relever un seul fait.

Les fibres vestibulaires, issues du noyau de Deiters, et les fibres médullaires, qui concourent à l'équilibration (faisceau cérébelleux venu de la colonne de Clarke), ont un rendez-vous commun : le vermis supérieur ; or, nous avons vu que c'est la face supérieure du cervelet qui est la plus intéressée dans l'atrophie familiale.

Il serait très important dans les autopsies ultérieures d'étudier l'état des noyaux du nerf vestibulaire lui-même (1).

(1) A propos de l'état des réflexes rotuliens, nous ajouterons que STERNBERG n'a obtenu qu'un résultat négatif dans ses expériences. (*Die Schnen reflexe...* Wien und Leipzig 1893). Il pense que la perte des réflexes, souvent signalée dans les tumeurs du cervelet, est due à une compression du mésocéphale.

DIAGNOSTIC CLINIQUE ET ANATOMIQUE

Nous avons cherché à montrer que l'hérédo-ataxie cérébelleuse est une espèce nosographique à part, en nous appuyant sur des preuves étiologiques, cliniques, anatomiques et physiologiques. Poursuivant notre démonstration, nous allons maintenant établir les distinctions qui la séparent des espèces voisines.

Nous avons donc à nous poser successivement les questions suivantes :

1° En quoi l'atrophie familiale du cervelet se distingue-t-elle des autres *atrophies cérébelleuses* ?

2° Est-il toujours possible de la distinguer en clinique de la *maladie de Friedreich* ?

3° En quoi diffère-t-elle symptomatiquement de la *sclérose en plaques* ?

4° Quel lien existe-t-il entre elle et la *paraplégie spasmodique familiale* ?

Nous n'insistons pas sur le diagnostic de l'hérédo-ataxie cérébelleuse avec les lésions au foyer du cervelet, les abcès, les tumeurs du cervelet. Jusqu'à présent, il n'existe pas de fait ayant nécessité ce diagnostic. Signalons aussi en passant le diagnostic avec le *vertige auriculaire*.

Nous ne croyons pas non plus qu'il y ait lieu d'insister sur le diagnostic avec les polynévrites, les atrophies musculaires, comme le font Klippel et Durante. L'atrophie musculaire du type *Charcot-Marie*, peut prêter cependant à une discussion. Ainsi, dans une observation rapportée par M. Dalché, comme exemple de maladie de Friedreich avec réflexes rotuliens faibles mais conservés, et scoliose, il existait, en outre, du steppage avec atrophie des extrémités de la jambe. (*Progrès médical*).

Klippel et Durante insistent sur le diagnostic avec la *maladie de Thomsen*. Nous avons vu que chez les hérédo-ataxiques, si on rencontre parfois la prolongation de la contraction musculaire, il n'y a pas de raideur au début des mouvements. Enfin et surtout, la réaction myotonique qui caractérise la maladie de Thomsen n'existe pas chez les malades qui ont été examinés à ce point de vue (Louis, François H. et leur sœur); les sujets présentent plutôt de l'hyperexcitabilité légère des nerfs et non pas des muscles.

Nous n'insisterons pas davantage sur le diagnostic du *tabes dorsal* avec l'hérédo-ataxie cérébelleuse qui ne nous paraît pas se poser en clinique. Si la maladie de Friedreich a pu être confondue avec le tabes, c'est en raison de l'absence des réflexes rotuliens et des douleurs fulgurantes mêmes qui ne sont pas exceptionnelles. Mais la titubation est assez caractéristique par elle-même en général. Si l'hérédo-ataxie se rapproche du tabes, c'est plutôt par les signes oculaires (atrophie pupillaire, paresse de la réaction pupillaire, etc.). A part ces symptômes, les ressemblances sont nulles entre cette maladie et le tabes. L'ataxie cérébelleuse résulte de

la suppression du cervelet dans la fonction de l'équilibre, avec conservation de la conscience du sens musculaire. Le tabétique a perdu la conscience du sens musculaire et si son cervelet a perdu les avertissements de ce sens spécial, du moins il maintient l'équilibre grâce aux sensations visuelles et auditives (vestibulaires) qu'il reçoit.

La *chorée chronique* a plusieurs points de ressemblance avec l'hérédo-ataxie, les mouvements choréiformes, le caractère familial, la conservation des réflexes qui, même, peuvent être exagérés.

Elle se distingue par l'absence de titubation et aussi par une plus grande intensité des mouvements choréiformes. (Voir Huet, *Thèse de Paris*, 1888-1889).

La *paraplégie ataxo-spasmodique* de Gowers a aussi plusieurs points de contact avec l'hérédo-ataxie. M. Bissaud base le diagnostic sur les points suivants : la paraplégie ataxo-spasmodique ne présente ni caractère familial, quoiqu'elle puisse être héréditaire, ni secousses choréiformes ou nystagmiformes.

ATROPHIE DU CERVELET. — Il n'est pas nécessaire de passer en revue tous les cas d'atrophie du cervelet pour reconnaître qu'il existe une différence à la fois clinique et anatomique entre eux et l'hérédo-ataxie cérébelleuse. L'étiologie, non plus, n'est pas la même, on n'y retrouve pas le caractère familial. Il n'existe qu'une observation de Duguet (Clavel ... Hortense), dans laquelle on signale des troubles de la parole, comme chez la malade, chez son père et sa sœur ; mais il faut ajouter que la sœur

étant épileptique et idiot et le père buveur, le fait perd toute son importance.

L'atrophie non familiale du cervelet se présente souvent comme une maladie accidentelle survenant à la suite d'un traumatisme ou d'une infection. Il y eut une chute dans le cas de Pierret. La maladie fut consécutive à la rougeole dans le cas de Clappon. Huppert signale aussi la fièvre et Duguet des convulsions. D'une façon générale le début paraît plus rapide que dans l'héredo-ataxie. Dans le cas de Fiedler, il fut marqué par un ictus apoplectique. Au point de vue symptomatique l'atrophie non familiale du cervelet se fait remarquer par la fréquente coïncidence de l'épilepsie et des troubles mentaux. Nous avons voulu nous rendre compte de la coexistence possible de cette maladie avec l'*idiotie*, mais c'est en vain que nous avons fouillé dans la riche collection de M. Bourneville (1).

L'atrophie du cervelet ne coïncide que rarement avec l'idiotie ; dans ces cas, il est impossible de trouver dans l'histoire clinique du malade rien qui ressemble à l'héredo-ataxie. Au point de vue anatomique, l'atrophie cérébelleuse des idiots diffère aussi de l'atrophie familiale. Parmi les différences, les principales sont : l'inégale répartition de l'atrophie dans les deux hémisphères, les lésions méningitiques. Il nous paraît inutile d'insister davantage.

On peut rencontrer dans l'atrophie cérébelleuse non familiale une asymétrie dans l'incoordination telle

(1) Que M. Bourneville nous permette de le remercier ici de l'amabilité avec laquelle il nous a reçus dans son service.

qu'il n'en existe pas dans l'héredo-ataxie. Ainsi, dans une observation, on signale la tendance invincible du sujet à aller à droite; l'exagération des réflexes patellaires est rarement notée, peut-être parce qu'ils n'ont pas toujours été examinés, mais elle a été suffisamment vérifiée et dernièrement encore par Royet et Collet (1).

Anatomiquement l'atrophie non familiale du cervelet se distingue peut-être encore plus nettement de l'atrophie familiale. Ainsi des lésions considérables des méninges, adhérence, épaissement, sont décrites par Pierret.

Presque tous les auteurs (Pierret, Meynert, Huppert, Duguët, etc.), disent que la consistance du cervelet atrophié est plus dure, fait qui n'est pas signalé dans l'atrophie familiale. Cette dureté du cervelet tient à sa sclérose. Les cas d'atrophie non familiale que nous avons compulsés pourraient être appelés plus commodément, pour éviter la confusion, *sclérose du cervelet* ou *atrophie scléreuse*.

Dans le cas récemment publié par MM. Royet et Collet, il s'agissait aussi d'une sclérose du cervelet.

Enfin, chose curieuse, la localisation de ces atrophies scléreuses n'est pas la même que celle de l'atrophie simple familiale. Duguët, Pierret, Ingels, indiquent la face inférieure des hémisphères cérébelleux ou du vermis comme étant le siège prédominant de la sclérose; or, nous avons vu que, d'après Menzel, l'*atrophie*

(1) *Archives de neurologie*, 1893. — H. ROYET et J. COLLET. Sur une lésion systématique du cervelet et de ses dépendances bulbo-protubérantielles.

familiale prédomine à la face supérieure, c'est la raison qui lui fait rattacher la maladie à un trouble du développement. Le même auteur insiste sur la consistance molle des lamelles cérébelleuses atrophiées.

En résumé, les points qu'il faut éclaircir, en présence d'un cas d'atrophie du cervelet dont on cherche à faire le diagnostic anatomique, sont les suivants :

- 1° État des méninges ;
- 2° Consistance ;
- 3° Localisation de l'atrophie ;
- 4° (Au point de vue microscopique) sclérose (1).

Dans une observation inédite de kystes cérébelleux qui nous a été communiquée par M. Albert Robin, nous avons pu nous assurer que c'était la face inférieure de l'organe qui était altérée, alors que la face supérieure n'avait rien. La malade (Yvonne) avait de la déviation des deux yeux en dedans et en haut. Ce serait là une localisation dont il y aurait intérêt à établir la fréquence.

Jusqu'à présent, on ne peut dire s'il faut chercher des distinctions dans la limitation de l'atrophie cérébelleuse, à la substance grise, à la substance blanche ou à certaines couches ; ou bien dans l'atrophie concomitante de régions en connexion avec elles, telles que les corps rhomboïdaux et les olives bulbaires.

Dans un travail tout à fait récent Max Arndt a tenté

(1) Le cas de Otto, qui nous a déjà embarrassés au point de vue clinique, est spécial aussi au point de vue anatomique, le cervelet, atrophié comme la protubérance, avait conservé une structure normale.

une classification des atrophies cérébelleuses en trois catégories, suivant que les lésions sont également réparties dans l'écorce et la substance blanche, prédominantes dans l'une ou dans l'autre, toutes s'accompagnant d'ailleurs de prolifération du tissu conjonctif. Nous n'avons pas à insister sur cette question qui sort de notre sujet. Cet auteur a vu que ni l'observation de Menzel, ni l'observation de Fraser, ne rentrent nettement dans sa classification.

Un fait négatif, qui a aussi son importance, est que les relations anatomiques concernant l'atrophie scléreuse sont muettes sur toute espèce de lésions médullaires systématisées et nous savons que, dans le cas de Menzel, l'atrophie cérébelleuse s'accompagnait de lésions médullaires. Ces considérations nous conduisent à formuler la proposition suivante : l'atrophie scléreuse du cervelet est plutôt une maladie régionale ; l'atrophie simple familiale est la maladie d'un système physiologique cérébello-médullaire, qui peut être pris en partie ou en totalité.

Récemment, Redlich a discuté ce diagnostic au club médical de Vienne et est arrivé à incliner pour son malade du côté d'une atrophie du cervelet, en s'appuyant sur le début brusque à deux ans, les troubles intellectuels, l'hydrocéphalie, etc. Le Dr Fajevsz-taju, qui a bien voulu nous donner communication de son cas, a observé un malade présentant les signes d'une *atrophie cérébelleuse*. Malgré l'intégrité de l'intelligence, à cause du début brusque, avec fièvre probable, en l'absence de caractère familial, nous pensons qu'il ne s'agit pas là d'héredo-ataxie cérébelleuse.

MALADIE DE FRIEDREICH. — La distinction clinique de la maladie de Friedreich et de l'hérédo-ataxie est en général assez facile à faire; elle reposera surtout sur les phénomènes spasmodiques. L'exagération des réflexes rotuliens exclut l'idée du type de Friedreich, de même que le clonus. La conservation de ces mêmes réflexes doit probablement aussi l'exclure, mais la difficulté devient grande si, en présence d'un sujet offrant la titubation cérébelleuse, de caractère familial, on constate seulement la diminution de ces réflexes; tel est le cas de Senator que Schultze, comme l'auteur, lui-même, interprète dans le sens d'une hérédo-ataxie. La symptomatologie de ce cas se réduisait à l'ataxie cérébelleuse généralisée avec nystagmus, sans trouble de la sensibilité.

Nous savons bien que le type Marie peut aboutir, par sa propre évolution, au type Friedreich, comme chez François H... Mais il est admis, d'autre part, que le réflexe rotulien peut ne pas être supprimé dès le début de la maladie de Friedreich; aussi nous paraît-il difficile de conclure en l'absence d'autopsie.

L'âge de début, plus généralement tardif dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, peut l'être aussi dans la maladie de Friedreich. Exemple : le cas d'Auscher (25 ans). Dans une leçon faite à la Salpêtrière, le 30 mai 1893, Charcot présentait deux frères, Jules et Louis Gang... atteints de maladie de Friedreich, c'est-à-dire de *titubation cérébelleuse, avec absence de réflexes*, chez lesquels le début avait eu lieu, chez l'aîné à 25 ans, chez le cadet à 21 ans.

Les troubles visuels spéciaux au type Marie sont un

très bon appoint pour le diagnostic, malheureusement; ils sont loin d'être constants, surtout à une période peu avancée de la maladie, au moment où on est appelé à faire le diagnostic.

Le cas de Menzel est une preuve qu'ils ne sont pas une condition *sine qua non*. L'atrophie cérébelleuse, dans ce cas d'ailleurs complexe, existait, on ne peut plus typique; c'est pour cette raison que nous avons distingué deux formes d'hérédo-ataxie, suivant qu'elle s'accompagne ou non de troubles visuels.

Par contre, on peut voir, quoique exceptionnellement, des paralysies oculaires dans la maladie de Friedreich (1). M. Joffroy en a publié un cas et voici ce qu'il en dit : la maladie a débuté à dix ans par les membres inférieurs; à 15 ans, les membres supérieurs commençaient à se prendre; il y avait de la scoliose; il existait des troubles visuels, rétrécissement du champ visuel, diplopie, des vertiges avec perte de l'équilibre, les réflexes étaient absents; le malade avait eu une sœur qui mourut de phtisie à 26 ans. Nous extrayons le passage suivant de l'observation :

« La physionomie a pris l'aspect hébété dès la quatorzième année. La paupière supérieure est *tombante*, coupant l'iris en deux; nez gros, lèvres épaisses, retournées en dehors, parole lente, traînante, fatiguant très vite le malade, muscles *frontaux* particulièrement affaiblis, ainsi que les *releveurs de la pointe* de la langue et les *orbiculaires des paupières*.

(1) Voir les cas de Mendel et de Friedreich cités par M. MARIE in *Traité de Médecine*, T. VI. CHARCOT, BOUCHARD et BRISSAUD, Art. *Maladie de Friedreich*.

« Le malade peut siffler, souffler : il n'offre aucun trouble de la déglutition ; pas d'oscillation de la tête (1). »

Nous avons trouvé, dans les notes de notre regretté maître Charcot, une observation où le *ptosis* (2) est signalé chez un malade (Salom., 42 ans), atteint de titubation cérébelleuse avec réflexes rotuliens absents ou presque absents. Il avait de la chute des paupières depuis un an, avec des paralysies multiples, incomplètes comme le ptosis, des muscles des deux yeux. Il n'y avait pas de lésion du fond de l'œil ni de rétrécissement du champ visuel. Bien que ne revêtant que très imparfaitement les caractères de l'ophthalmoplégie externe, l'affection oculaire fut considérée, par M. le Dr Parinaud, comme relevant d'une lésion nucléaire. Le malade avait eu, en outre, un peu de nystagmus et de la diplopie, de l'embarras de la parole et de l'incoordination des membres supérieurs prédominant à droite. Cette observation intéressante nous paraît intermédiaire entre la précédente de M. Joffroy et celle de Sanger-Brown, dont M. Charcot l'avait rapprochée dans ses notes.

Il y a encore, entre les deux types morbides que nous comparons, une différence concernant les troubles trophiques, mais elle n'est pas plus absolue que les précédentes.

(1) *Bull. Med.* 1888. Voir *Gazette hebdomadaire*, même année ; page 149.

(2) Nous saisissons cette occasion de remercier bien vivement notre collègue J. B. CHARCOT de nous avoir amicalement confié les notes de son père.

La scoliose n'est pas absolument rare dans l'hérédotaxie. Quant au pied bot, il est difficile de dire, dès maintenant, s'il ne s'y rencontre jamais. Il serait téméraire de trancher la question en s'appuyant sur les seules observations de Erb, car bien que le pied bot équin y soit nettement signalé, l'absence de description détaillée ne permet pas de conclure.

En somme, il y a des cas où le tableau clinique réduit de part et d'autre à l'ataxie cérébelleuse généralisée, ne diffère que par le plus ou moins d'intensité des réflexes rotuliens (1).

Une pareille similitude de symptômes ne peut exister sans une certaine similitude dans les lésions. Il est possible, dit M. Marie, que l'une et l'autre affection ne soient que des modalités différentes d'une même espèce morbide, un même processus initial, dégénératif héréditaire, frappant, dans le système nerveux, des systèmes organiques analogues mais distincts, ou bien intéressant, dans la maladie de Friedreich, un nombre de (systèmes) autre que l'hérédotaxie cérébelleuse.

(1) J. MITCHELL CLARKE vient justement de publier dans le *British medical Journal*, un cas d'une interprétation délicate. Les réflexes rotuliens sont restés normaux : il avait de l'ataxie cérébelleuse depuis l'âge de 4 ans : il n'eut pas d'autres troubles visuels qu'un léger nystagmus ; il avait la scoliose et le pied bot. Il est mort à 11 ans, avec des signes d'excitation cérébelleuse. On trouva une tumeur cérébelleuse à droite de 1 pouce $\frac{3}{4}$ sur 2 pouces $\frac{1}{4}$. Mais en outre, sa moelle, plus petite que normalement, offrait une dégénération des cordons postérieurs et de la périphérie du cordon latéral. C'est bien là l'expression d'une ataxie héréditaire qu'avaient aussi d'ailleurs un frère et une sœur. Le frère avait des réflexes exagérés. Fait important, les cellules de la colonne de Clarke étaient intactes. On ne parle pas, malheureusement, de la substance grise du cervelet.

Au point de vue clinique, l'une et l'autre sont surtout une maladie de l'équilibration générale. Ne peut-on admettre que le système cérébello-médullaire, en rapport avec cette fonction, dégénère, tantôt dans sa partie cérébelleuse, tantôt dans sa partie médullaire, tantôt dans son ensemble ?

Dans la maladie de Friedreich où l'on trouve également une diminution notable du volume de la moelle, l'examen microscopique de celle-ci démontre, dans toutes les autopsies, l'existence de lésions dégénératives très étendues, intéressant le cordon de Burdach, le cordon de Goll, le faisceau cérébelleux direct, le faisceau pyramidal croisé, les cellules de la colonne Clarke. On voit, ajoute M. Marie, combien la différence est capitale, par rapport à l'héredo-ataxie cérébelleuse, qui, elle, ne s'accompagne d'aucune lésion dégénérative de la moelle.

Pourtant, comment expliquer l'analogie du tableau clinique ? Le cervelet est-il touché dans la maladie de Friedreich ? Menzel après Hammond, l'admet et pense même que la lésion initiale est une altération du cervelet. Ce qui est certain, c'est qu'il n'est pas toujours indemne. Auscher l'a trouvé participant à l'atrophie générale des centres nerveux, mais sans lésions microscopiques. La question n'est pas suffisamment élucidée. Même en l'absence de lésion cérébelleuse, on est en droit de supposer que les lésions médullaires en sont l'équivalent au point de vue symptomatique. Ainsi la lésion du faisceau cérébelleux direct, de la colonne de Clarke et des cordons postérieurs, explique, sans doute, les troubles de l'équilibration. Sans aller aussi loin que

Senator, il nous paraît impossible de se refuser à admettre que si le cervelet n'est pas toujours lésé, du moins, il est toujours troublé dans son fonctionnement. Cette considération permet de comprendre dans leur ensemble, la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse comme une maladie de la fonction de l'équilibration et d'expliquer les ressemblances cliniques qu'elles présentent.

Il nous reste à nous demander si ces ressemblances sont superficielles, ou s'il existe, entre elles, une certaine unité anatomique. En d'autres termes, sont-ce des systèmes organiques distincts qui sont malades ; les systèmes pris, sont-ils plus nombreux dans un cas que dans l'autre ; ou bien est-ce un même système qui dégénère tantôt sur une partie tantôt sur une autre ?

Peut-être ces trois modalités existent-elles, dans la réalité, et trouverait-on des observations pour appuyer chacune des hypothèses. Il y a, au moins une observation, en tout cas, qui vient confirmer la dernière hypothèse, c'est celle de Menzel :

« Comme dans la maladie de Friedreich, la moelle présentait des altérations dégénératives très prononcées et multiples (cordons postérieurs, faisceaux pyramidaux croisés, faisceaux cérébelleux directs, colonnes de Clarke, etc.) et comme dans l'hérédo-ataxie, atrophie manifeste du cervelet avec disparition des cellules et des fibres de Purkinje » (Marie).

En se fondant sur cette observation, il nous paraît légitime de voir une certaine unité entre les deux maladies que nous comparons tant au point de vue anatomique qu'au point de vue clinique. Les mêmes

troubles de l'équilibration qui les caractérisent seraient dûs à la dégénérescence d'un système cérébello-médullaire encore imparfaitement connu.

Les données actuelles de l'histologie et de la physiologie, quoique incomplètes, ne sont pas contraires à cette opinion. Au point de vue histologique, on sait les relations qui unissent le faisceau cérébelleux direct au cervelet, d'une part (Flechsigs, Monakow), à la colonne de Clarke, d'autre part et, par la colonne de Clarke, au faisceau postérieur (1).

Quant au faisceau pyramidal M. Marie hésite à admettre que les fibres altérées soient celles du faisceau pyramidal ; il croit pouvoir présumer « qu'il s'agit là de fibres dépendant des faisceaux cérébelleux directs et antéro-latéraux de Gowers et reliant ceux-ci. »

Ainsi la systématisation de la sclérose médullaire dans la maladie de Friedreich trouve assez bien sa raison d'être dans les relations complexes du cervelet avec la moelle. La sclérose se localiserait dans certains faisceaux, en rapport immédiat ou médiat avec le cervelet.

Senator, qui semble admettre dans tous les cas la lésion initiale de cet organe, fait remarquer que son hypothèse est justifiée par les expériences de Marchi.

Des expériences de Marchi, il résulte que la destruction du cervelet entraîne la dégénérescence des parties

(1) Les collatérales des fibres du cordon postérieur se terminent : 1° dans la substance gélatineuse de Rolando, ou la corne postérieure ; 2° dans les colonnes de Clarke ; 3° dans la corne antérieure. — (VAN GEHNCHTEN, p. 222.)

latérales du cordon antéro-latéral, de la partie antérieure du faisceau cérébelleux direct et d'un certain nombre de fibres des faisceaux pyramidaux (1).

Mais cette dégénération descendante n'expliquerait pas tous les cas, par exemple celui d'Auscher dans lequel le faisceau cérébelleux direct était à peine touché, tandis que la lésion prédominait dans le cordon postérieur et la colonne de Clarke. Jusqu'à présent la lésion la plus constante rencontrée dans les autopsies de maladies de Friedreich, semble avoir été l'altération des cellules mêmes de la colonne de Clarke.

Cette lésion paraît essentielle et elle est spéciale, car on ne la rencontre ni dans le tabes, ni dans l'amyotrophie Charcot-Marie. Elle semble l'équivalent de l'atrophie du cervelet dans l'hérédo-ataxie.

Dans la maladie de Friedreich, le système cérébello-médullaire serait touché dans sa partie médullaire, surtout ou exclusivement; dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, le même système ne serait atteint que dans la portion cérébelleuse, au moins au début.

On se rend compte ainsi des ressemblances et des

(1) Outre les faisceaux cérébelleux directs, le pédoncule cérébelleux postérieur (ou inférieur), contient des fibres qui unissent le cervelet avec les noyaux des faisceaux cunéiformes et grêles (cordon de Goll), avec le nerf acoustique, notamment sa branche vestibulaire qui va se ramifier dans les canaux semi-circulaires; enfin avec le noyau du cordon latéral et les olives inférieures (BECHTEREW, cité par LABORDE).

Voir aussi sur les connexions du cervelet la *Thèse* de BROSSET inspirée par PIERRET (Lyon, 1890), enfin la leçon de M. BRISSAUD, sur le sens *musculaire* (*loco citato*). On y trouvera un parallèle entre l'incoordination tabétique et l'incoordination cérébelleuse.

différences de ces deux types morbides. On comprend pourquoi le caractère commun de ces deux maladies est le type d'équilibre en général, pourquoi le type de Friedreich ressemble davantage au tabes et pourquoi le type de M. Marie est l'expression la plus pure de la souffrance du cervelet dans son fonctionnement. Dans nos observations personnelles qui appartiennent à ce dernier type, nous avons vu, en effet, que le tableau clinique se réduisait à des troubles de l'équilibration. De même la symptomatologie de la maladie de Friedreich peut se réduire, au début ou dans certains cas, aux troubles de l'équilibration. Ils sont donc essentiels dans les deux cas.

Il resterait donc à se demander pourquoi, dans le même système organique, c'est tantôt une partie, tantôt l'autre qui dégénère.

SCLÉROSE EN PLAQUES. — La maladie qui est la plus difficile à distinguer cliniquement de l'héréd-ataxie cérébelleuse est la *sclérose en plaques*.

En effet, à part le caractère familial, il n'est pas un symptôme qui ne soit commun aux deux maladies. La démarche, dans la sclérose en plaques, peut affecter le caractère exclusivement cérébelleux (Charcot). Ce type de sclérose en plaques, relativement rare, dit M. Brissaud, implique des troubles de la coordination des mouvements, non seulement dans les membres inférieurs mais dans les membres supérieurs et à la face, ainsi que des vertiges, des phénomènes oculaires, sensitivo-moteurs, etc. etc.

Dans ses leçons, M. Brissaud en rapporte un exemple,

chez une jeune malade de la Salpêtrière qu'il a présentée à son cours en 1894 (1).

On retrouve dans la sclérose en plaques les mêmes troubles visuels que dans la maladie de M. Marie : à savoir la dyschromatopsie, la diminution de l'acuité visuelle, le rétrécissement du champ visuel, la même décoloration blanchâtre de la papille, la diplopie, le nystagmus.

Quant à l'absence de réaction pupillaire à la lumière, qui n'existe pas dans la sclérose en plaques, nous avons vu que son existence n'est pas absolument prouvée pour l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

La parole, elle-même, n'est pas toujours nettement scandée dans la sclérose en plaques. Elle peut être simplement inégale, saccadée et « explosive. »

Les troubles subjectifs de la sensibilité, communs aux deux maladies, ne peuvent pas servir au diagnostic. La scoliose elle-même a été signalée dans la sclérose en plaques (Hallion en rapporte deux exemples dans sa thèse). Que reste-il donc comme moyens de diagnostic ?

La marche de la sclérose en plaques est susceptible de rémission ou d'aggravation brusque. Celle-ci peut être caractérisée par exemple par une hémiplégie. Nous avons vu que la maladie de M. Marie est lentement progressive ; elle peut paraître stationnaire un certain temps, mais jamais elle ne rétrograde :

C'est sur les données étiologiques qu'il est le plus sûr de fonder son diagnostic : on trouve généralement l'infection déterminante de la plaque de sclérose : l'hérédo-

(1) Voy. *Leçons sur les maladies du système nerveux*, 1894.

ataxie cérébelleuse n'est pas la conséquence d'une infection. Mais le fait peut être difficile à bien établir en clinique, et il faut se retourner du côté du caractère familial. Quand le caractère familial se présente avec la précision qu'il avait chez Eugénie et Charles P., atteints tous les deux, exactement au même âge, il n'y a pas de discussion possible. Encore faut-il se demander ici, si la sclérose en plaques ne peut pas, parfois, être familiale. M. Marie, qui s'est beaucoup occupé de l'étiologie de cette maladie (*Communication orale*), nous a dit qu'il n'en connaissait pas d'exemple probant. Les cas de Dreschfeld, qui ont trait à deux frères, appartiennent sans doute à la diplégie cérébrale familiale.

Il en est de même du cas de Pelitzœus. Les cas de Bernhardt, malgré l'existence de symptômes cérébraux ou supérieurs, tout au moins, (nystagmus, parésie de l'abducens, dysarthrie), malgré l'opinion de l'auteur qui en faisait une sclérose en plaques, sont rapprochés par Strümpell de la paraplegie spasmodique familiale, dont l'existence certaine est basée sur une autopsie. Souques range volontiers dans la paraplégie spasmodique familiale les observations de Kraft-Ebing et de Tooth. Ainsi l'existence de la sclérose en plaques, familiale, n'est pas anatomiquement prouvée. On est donc en droit de se fonder sur l'existence du caractère familial pour écarter l'idée de cette maladie, en présence des cas d'Hervouët qui produisent le tableau de l'hérédo-ataxie, autant qu'on peut s'en rendre compte par un résumé trop court.

Même si l'on admet que le caractère familial appartient exclusivement à l'hérédo-ataxie cérébelleuse, on

peut se heurter à un obstacle infranchissable, comme le dit M. Brissaud, lorsque, contrairement à la règle, un seul membre d'une famille est atteint.

Entre un semblable cas, isolé, d'hérédo-ataxie et une sclérose en plaques à localisation cérébelleuse, ajoute-t-il, on ne voit pas à quelle distinction on pourrait avoir recours (1)

PARAPLÉGIE SPASMODIQUE FAMILIALE. — Le caractère spasmodique de l'hérédo-ataxie cérébelleuse pourrait la faire confondre, à la rigueur, avec la paraplégie spasmodique familiale. Le cas échéant, le *critérium* en faveur de cette dernière maladie sera l'absence de titubation et l'accentuation des phénomènes spasmodiques. Cette nouvelle entité morbide, récemment née des observations de Strumpel, de Kraft-Ebing, de Tooth, de Souques, ressemblerait à l'hérédo-ataxie cérébelleuse non seulement par l'exagération des réflexes rotuliens, mais aussi, dans certains cas, comme ceux de Bernhardt, par des symptômes extra-médullaires tels que : la paresie du droit externe de l'œil, le nystagmus, de la difficulté de l'articulation, de la monotonie de la voix. Malgré ces phénomènes, nous venons de voir que Strümpell range les faits de Bernhardt dans la paraplégie spasmodique familiale. Il est vrai que Strümpell parle de troubles sphinctériens (vésicaux) et d'altération de la sensibilité

(1) HAMMOND dit : « Le tremblement ne se remarque jamais dans aucune des formes de la sclérose spinale, soit diffuse multiple, soit corticale, à moins que le pont de varole ou les ganglions supérieurs du cerveau ne soient affectés. »

thermique. Ces observations ne sont pas encore classées ; mais, quelques soient les groupes que l'on établisse plus tard, il est certain qu'elles seront différentes : 1° de la *maladie de Little*, telle que la définit M. Bristaud, c'est-à-dire de cette forme qui est propre aux enfants nés avant terme, et qui est susceptible d'amélioration ; 2° de la diplégie cérébrale proprement dite, en rapport avec la dystocie et que l'on désigne sous les noms divers de : contracture ou rigidité généralisée, hémiplegie spasmodique double, chorée congénitale généralisée et athétose double. Toutes ces maladies peuvent être familiales. Nous n'examinerons pas ici la question de savoir si le *tabes dorsal spasmodique*, tel que le comprenait Charcot, par arrêt de développement du seul faisceau pyramidal, n'est qu'une variété de la paraplégie spasmodique familiale des auteurs mentionnés ; nous voulons montrer maintenant que cette paraplégie spasmodique familiale n'est pas sans rapport, au point de vue anatomique comme au point de vue clinique, avec l'hérédo-ataxie cérébelleuse. A ce point de vue, l'autopsie de Strümpell est fort intéressante. Strümpell a trouvé à l'autopsie de l'un de ses malades (Gaum ...) non seulement une dégénération primitive du faisceau pyramidal, mais aussi une légère altération du faisceau cérébelleux direct et des faisceaux de Goll.

Le fait que, dans ce cas, les faisceaux cérébelleux étaient plus ou moins touchés, en même temps que le faisceau pyramidal, est à rapprocher de la systématisation de la maladie de Friedreich et des cas de Menzel. La paraplégie spasmodique familiale semble donc intermédiaire entre le cas de Menzel et le *tabes dorsal*

spasmodique proprement dit, dans lequel le faisceau pyramidal serait seul touché.

DIPLÉGIE CÉRÉBRALE. — Freud a décrit, sous le nom de diplégie cérébrale familiale, l'observation de deux frères qui se rapproche de l'hérédo-ataxie cérébelleuse par des troubles oculaires (nystagmus horizontal, atrophie du nerf optique, etc.) et des troubles de la parole. Sans discuter ici l'étiologie de la diplégie cérébrale, nous ferons remarquer que le fait de la dystocie n'est peut-être pas un caractère bien spécial.

Leo Newmark rapporte en effet l'observation d'une famille dans laquelle le frère et la sœur avaient une paraplégie spasmodique indépendante de toute dystocie et de toute naissance prématurée, alors que le cousin avait eu une diplégie spasmodique, à la suite d'un accouchement laborieux au forceps. D'autre part, il est évident que la dystocie n'a pas pour conséquence nécessaire une diplégie cérébrale.

C'est sans doute dans la diplégie cérébrale qu'il faut classer les faits de Schultze, de Rupprecht, dans lesquels la dystocie est signalée, et ceux de Sachs, de Noëf, accompagnés de troubles cérébraux. En présence de la difficulté qu'il y a encore à distinguer la diplégie cérébrale avec ou sans troubles cérébraux proprement dits, avec ou sans dystocie, de la paraplégie spasmodique familiale de Strümpell ou du tabes dorsal spasmodique de Charcot, nous n'insisterons pas.

L'accouchement prématuré ne suffit pas non plus à distinguer la maladie de Little. Il est évident que la naissance avant terme ne donne pas toujours lieu à

une paraplégie spasmodique et congénitale des quatre membres. De tous ces faits il résulte que, dans l'étiologie générale de ces maladies familiales, la cause dominante, qui nous échappe encore est indépendante, non seulement des influences extérieures auxquelles le sujet est soumis pendant sa vie extra-utérine, mais même des conditions de la gestation et de la parturition.

Nous ne voulons pas pourtant, par là, dire que nous nions ces derniers facteurs étiologiques reconnus classiques.

TRAITEMENT

C'est à peine si l'on ose parler du traitement d'une semblable affection. Nous avons vu qu'elle n'est pas curable. Cependant, quelque illusoire qu'il soit, le traitement palliatif nous paraît particulièrement utile ici, parce qu'il s'adresse à des malades profondément découragés, et cela presque dès le début. Si l'on ne se heurtait pas à un mal fatal, la révulsion, sous forme de pointes de feu à la nuque, l'électrisation galvanique de la même région occipitale, seraient des moyens qui auraient une apparence de justification. Peut-être même la galvanisation de la région cérébelleuse diminuerait-elle la titubation ou l'état vertigineux.

En dehors de ces semblants de tentatives à faire contre la lésion, il faut traiter les symptômes pénibles pour le malade et surtout la céphalée et l'état neurasthénique. L'antipyrine ne nous paraît pas indiquée au moins d'une façon suivie, à cause de son action dépressive, sur laquelle insiste en particulier M. Albert Robin. On pourra employer tout autre médicament habituel.

Les toniques et l'hydrothérapie dans une certaine mesure s'adressent à l'état général.

L'ergot de seigle peut être capable de diminuer des phénomènes spasmodiques très prononcés.

Tout cela ne servira évidemment qu'à déguiser notre ignorance. Pour traiter, ou plutôt pour prévenir l'héredo-ataxie, il faudrait connaître sa cause : et elle restera encore pour longtemps dans le domaine de l'inconnu.

La connaîtrait-on, si, comme il est à croire, elle résulte d'une évolution qui commence avec l'œuf lui-même, le médecin serait-il en mesure de la prévoir et de s'opposer à l'union sexuelle qui sera l'origine de la maladie familiale? Cela même est douteux. Il faudrait que le médecin de la famille possédât son histoire morbide établie par les médecins des générations antérieures.

En sorte que notre seule consolation en présence de ce mal ne peut être que de le comprendre, comme disait Pascal. Il faut se résigner à sentir peser sur les malades la fatalité que leurs ancêtres leur ont préparée. Selon le proverbe rapporté par le prophète Ezéchiel, *les pères ont mangé le raisin vert et les dents des enfants en sont agacées* (1).

Pourtant, le jour où la connaissance de ces maladies familiales de développement serait acquise, nous posséderions les moyens non pas de guérir une maladie évolutive, mais de la prévenir en empêchant la procréation de l'être qui y sera fatalement voué. Le jour où l'homme aurait cette volonté, il améliorerait le sort de

(1) EZÉCHIEL. Chap. XVIII, verset II.

l'humanité mieux que par la thérapeutique individuelle. N'est-ce là qu'un rêve ? On a bien peu étudié méthodiquement l'évolution morbide des générations successives, en se conformant au précepte de Portal qui voulait qu'il existât un registre de santé dans chaque famille.

L'étiologie des maladies n'est pas toute, en effet, dans les causes extérieures. Les affections qui donnent le plus de mortalité sont en rapport avec un vice originel.

Si l'homme taré pendant la courte durée de sa vie ne peut se modifier lui-même, il est capable, s'il y prend garde, de donner à sa descendance une santé meilleure que celle qu'il a reçue.

La race, pour peu que le croisement y prête, tend à revenir au type normal par degrés, à travers les générations successives. C'est le principe consolant, le seul sur lequel on peut baser la prophylaxie des maladies familiales en général ; c'est lui qui justifie l'utilité du desideratum exprimé par Portal.

Pour connaître la cause d'une maladie familiale et, une fois la cause connue, pour modifier la tendance morbide de la famille qui s'achemine lentement sans doute vers cette maladie, il faudrait former d'abord, puis mettre en usage ces dossiers familiaux auxquels fait allusion notre épigraphe, il faudrait que ces dossiers familiaux fussent non pas seulement un registre mortuaire, mais encore une véritable histoire pathologique. Il est facile de prévoir d'ailleurs quelles difficultés rencontrerait dans la pratique l'application d'un pareil principe.

CONCLUSION

Nous espérons avoir prouvé, au cours de cette étude, qu'il existe bien un type morbide familial, dont M. Marie, le premier, a donné une étude d'ensemble et qui correspond à une atrophie encore indéterminée du cervelet.

Les auteurs s'accordent à en faire une maladie de développement, comparable à la maladie de Friedreich. Elle ressemble tant, par le tableau clinique, à cette dernière affection, qu'il serait logique de les comprendre toutes deux, comme deux formes de l'ataxie héréditaire, prenant ce mot dans un sens plus général que de coutume. Dans l'une d'elles, la maladie commencerait par le cervelet ; dans l'autre, elle commencerait par la moelle, et chacune d'elles pourrait se localiser à l'organe primitivement atteint. Mais ce qui montre bien qu'il s'agit là d'un même groupe morbide, c'est que le type Marie peut se compliquer de lésions médullaires, de même que le type Friedreich peut s'accompagner d'une atrophie du cervelet. Il est possible même que le système cérébello-médullaire tout entier

soit pris en même temps chez le même malade. Schultze est arrivé aux mêmes conclusions (1).

Comme le faisait remarquer M. Charcot, les maladies familiales donnent lieu, plus souvent que les maladies non familiales, à des types de transition. Quelle que soit la rareté relative de la maladie que nous avons essayé de décrire, elle nous a paru présenter un double intérêt nosographique et physiologique.

Elle est un nouvel exemple de ces maladies qui atteignent la même génération d'une même famille, mettent en évidence l'existence de causes morbides étrangères à l'influence du milieu extérieur, et dont l'étude est un peu délaissée aujourd'hui.

Enfin, au point de vue physiologique, elle peut servir de confirmation à la théorie de l'ataxie cérébelleuse qui, de nos jours encore, a été l'objet de vives discussions.

(1) SCHULTZE (*Berlin. Klin. Wochenschrift*). Août 1894. Réponse au deuxième article de SENATOR sur l'ataxie héréditaire.

OBSERVATIONS

OBSERVATIONS

OBSERVATIONS PERSONNELLES

Observation de MM. Brissaud et Londe. — M^{me} Germaine P., âgée de 24 ans, née à Périgueux, fut déterminée à demander une consultation par le fait suivant :

Il y a 4 jours, s'étant levée la nuit pour prendre sa petite fille qui pleurait, elle trébucha et tomba. Elle avait remarqué que, depuis un an environ, elle marchait moins bien dans l'obscurité.

Aujourd'hui, même au grand jour, sa démarche est incertaine. Elle ne suit pas la ligne droite, elle titube. Ses jambes sont raides, dit-elle ; mais il n'existe pas de raideur véritable. Elle ne talonne pas, ne frotte pas non plus la pointe du pied sur le sol. Elle dit qu'elle « marche de travers parce qu'elle ne pose pas les jambes où elle le croit ». Par moment elle éprouve la sensation de dérobement des jambes « comme si on lui donnait un coup sous le jarret. — » Elle porte le tronc en arrière et a de la tendance à courber la tête en avant pour voir où elle met les pieds. Elle marche du bassin.

Dans la station debout, les oscillations du tronc sont perpétuelles ; elles n'augmentent guère, si on lui fait fermer les yeux ;

mais la marche, les yeux fermés, est très pénible, presque impossible. Les yeux ouverts, elle ne peut se tenir en équilibre sur un pied.

La tête oscille dans un mouvement de rotation ou de flexion irrégulier, mais ce phénomène ne s'accroît que lorsqu'elle est émue.

En somme, dans son attitude, ce qui frappe, c'est le défaut d'équilibre.

La parole est inégale, plus sourde que par le passé, la voix monotone. Les phrases se précipitent par moments en faisant pour ainsi dire explosion ; la respiration est mal réglée, comme sous le coup d'une violente douleur. Pendant qu'elle parle il existe parfois des contractions exagérées de la bouche.

La langue ne tremble pas ; elle est tirée droite ; le facies est à peu près symétrique.

Il n'existe pas de nystagmus au repos, mais il est très net dans la direction du regard à droite.

L'incoordination, qui est manifeste pour les membres inférieurs, la tête, la parole, le tronc et même les yeux, existe aussi, quoique à un moindre degré, dans les membres supérieurs.

Ceux-ci sont agités de mouvements involontaires choréiformes dans la station debout surtout ou dans la marche. Il existe aussi des secousses dans les épaules. Même les yeux ouverts, elle n'arrive que très rarement à mettre le bout de l'index sur le bout du nez. — Il n'y a pas de tremblement intentionnel habituel, mais la main plane quelquefois au-dessus des objets avant de les saisir. Si elle ne peut porter un verre d'eau sans renverser, c'est à cause des oscillations générales du corps pendant la marche. — Elle peut boire un verre rempli de liquide sans renverser. — Le travail à l'aiguille est devenu impossible, et cela

depuis un an. Elle fait des points de travers et ses yeux « se brouillent » par moments.

Elle prend assez bien un objet fin tel qu'une épingle, mais il y a une certaine hésitation dans le mouvement.

Malgré cette incoordination pour ainsi dire généralisée, le sens musculaire, c'est-à-dire la notion de position des membres ou des segments des membres (sens articulaire), est parfaitement conservée. La sensation de poids paraît également conservée aux membres supérieurs et inférieurs.

Ce qui manque, nous le répétons, c'est la notion de l'équilibre. Ce n'est pas de l'incoordination à proprement parler. — La malade peut rester debout les jambes légèrement fléchies, elle peut faire un ou deux pas dans cette position. Nouvelle preuve de la conservation du sens musculaire.

Pour rendre compte des sensations qu'elle éprouve pendant la marche la malade donne les explications suivantes : il lui semble qu'elle est « trop légère », que ses pieds « ne portent pas », surtout au talon et à la pointe. Il lui est même arrivé de prendre au bras quelque chose de lourd croyant qu'elle marcherait mieux ; et elle pense qu'il en est ainsi.

Dans ce même ordre d'idées rentre la sensation de mollesse du sol qu'elle éprouve également.

Réflexes rotuliens très forts des deux côtés, égaux, sans trépidations(1).

Réflexe des tendons fléchisseurs des poignets également vif des deux côtés. Pas de réflexe périostique du radius.

Réflexe plantaire au chatouillement nul, quoique le contact soit bien perçu.

(1) Dans le courant du mois de février la malade a commencé à présenter du clonus du pied plus marqué du côté droit.

Enfin il existe un dernier signe positif d'une grande importance pour le diagnostic : c'est une déviation vertébrale à double courbure, à convexité supérieure tournée à droite et à concavité inférieure du même côté.

La première courbe est dorsale ; la seconde dorso-lombaire. L'épaule droite, malgré la compensation, est plus basse que la gauche. — En outre dans son ensemble le dos est arrondi.

A en juger par les commémoratifs, cette déviation vertébrale a bien pu être un des premiers symptômes de cette affection, qui paraît avoir débuté pendant une grossesse, dans les conditions suivantes :

Etant enceinte de sa petite fille, deux mois environ avant l'accouchement en mai 1891, elle commença à éprouver de la « faiblesse des reins. » Malgré l'état avancé de sa grossesse, elle « ne pouvait rester sans corset. » Elle dut s'en faire faire un spécial. On s'apercevait qu'elle se penchait toujours à droite. La tête oscillait déjà par moments quand elle était « impressionnée ».

En juillet de la même année, quinze jours environ avant la naissance de sa fille, elle remarqua de la raideur dans les deux jambes.

Cela augmenta progressivement jusqu'à il y a 4 ou 5 mois. C'était une sensation de raideur plutôt qu'une raideur réelle, car jamais elle n'a eu les jambes véritablement raides ; jamais elle n'a frotté la pointe du pied sur le sol. Elle avait de la tendance à tomber en avant. La grossesse s'est bien terminée.

Après l'accouchement, elle s'est levée au bout de 9 jours ; la même difficulté de la marche existait. A partir de ce moment, elle n'est jamais sortie de chez elle, sans qu'on lui donne le bras.

En août 1891, elle se rappelle avoir éprouvé des picotements sous la plante des pieds. Les jambes étaient lourdes à soulever,

surtout la droite. A vrai dire, c'est tantôt la gauche, tantôt la droite, la plus impotente. A cette époque, elle marchait encore beaucoup. Lorsqu'elle avait fait 2 ou 3 kilomètres, dit-elle, elle était mieux ; elle n'avait plus d'engourdissement et les jambes étaient moins raides (1). Les picotements ne durèrent qu'un mois et demi, après quoi ils disparurent complètement.

Elle montait et surtout descendait très difficilement les escaliers.

La même année l'écriture devint tremblée. Mais elle écrit toujours des lettres.

1892. — Jusqu'en avril, rien de particulier à noter. Elle vit plusieurs médecins à Périgueux ou aux environs. Le traitement consista en : suspension (10 mois au moins), douches, bains, pilules de nitrate d'argent qu'elle ne prit jamais. La suspension ne l'améliora pas. Pointes de feu tous les 15 jours le long de la colonne vertébrale.

En juillet était apparu l'embarras de la parole qui augmenta progressivement jusqu'à être très marqué surtout pendant trois semaines, vers l'automne.

Sa langue était raide ; elle était obligée de la tourner plusieurs fois dans la bouche avant de commencer à parler.

Vers la fin de l'année 1892, l'embarras de la parole était moindre et maintenant « c'est surtout de la gorge » (larynx) qu'elle est gênée. C'est vers cette époque qu'elle s'aperçut qu'elle ne pouvait plus chanter pour endormir son enfant. Actuellement elle peut chanter la gamme, mais elle chante tantôt juste et tantôt faux.

(1) La malade a insisté sur cette raideur. Peut-être les réflexes rotuliens ont-ils été plus exagérés qu'ils sont actuellement, comme cela s'est vu dans certaines observations, par exemple celles de SANGER-BROWN.

Octobre 1892. Elle eut alors une période de troubles oculaires très marqués qui consistèrent surtout en amblyopie transitoire. Pendant un mois et demi elle ne put ni lire, ni travailler. Aussitôt qu'elle fixait son regard, elle voyait trouble ; sa tête lui semblait vide. Elle fermait alors les yeux, et au bout d'un instant (quelques secondes) quand elle les rouvrait, c'était fini.

Mais pas de vertige à proprement parler (?) Pas de diplopie non plus. Elle peut lire.

1893 — Elle eut aussi des secousses, sans doute des soubresauts tendineux dans les jambes. Jamais elle n'eut de douleurs.

Elle avait commencé à maigrir depuis le début. Elle pesait 112 livres quand elle s'est mariée ; elle pèse maintenant 94.

Elle était très gaie autrefois. Son caractère est devenu maussade.

Depuis le mois de janvier 1893, il n'y avait pas eu de changement dans l'état de la malade.

Signes négatifs. Pas de signe d'Argyll Robertson. Pupilles égales réagissent également bien à l'accommodation. Convergence bonne. Pas de parésie des abducteurs de l'œil.

Pas de rétrécissement du champ visuel pour le blanc. Il existe pour les couleurs un rétrécissement variable probablement normal.

Pas de dyschromatopsie.

L'acuité visuelle est normale.

Les papilles ne présentent pas d'altération. (Examen de M. Kœnig.)

Pas de troubles de l'ouïe, ni du goût.

Pas de troubles de la déglutition.

Le voile du palais se contracte bien. Il n'y a pas de prolongation de la contraction musculaire.

Pas de pied bot. Pas de contracture ni de paralysie, ni d'atrophie apparente. Pas de troubles de la sensibilité générale, ni tactile, ni thermique, ni douloureuse. Elle ne souffre que de courbature générale.

Pas de troubles des sphincters. Pas de troubles de l'intelligence, mais tristesse au lieu de la gaieté passée, irritabilité et peut-être un peu de perte de mémoire. Elle est toujours fatiguée ; on retrouve chez elle l'asthénie signalée dans d'autres observations. Mais elle n'est pas neurasthénique à proprement parler.

Règles irrégulières depuis son accouchement. Elle fut d'abord cinq mois sans voir ; depuis elle est quelquefois deux mois sans avoir ses règles.

Ni albumine, ni sucre dans les urines. Rien de particulier au cœur, ni aux poumons.

Parmi les antécédents personnels, il faut signaler, à 15 ans, une attaque de rhumatisme qui dura trois mois. Toutes les jointures furent prises, y compris la colonne vertébrale.

Elle fut immobilisée sur le dos pendant deux mois. Elle aurait eu du délire, pendant un mois avec de la fièvre. Son délire consistait surtout à croire qu'on venait la tuer. La convalescence fut rapide ; elle n'eût pas de troubles intellectuels consécutifs. Depuis elle est restée anémique.

On lui avait mis des vésicatoires sur le cœur.

Quinze jours avant son mariage, elle eut du rhumatisme subaigu.

A côté de cette tare rhumatismale, il existe une tare révélée par des attaques d'hystérie typiques, avec sensation de boule au début, grands mouvements, cris et perte de connaissance. Elles sont survenues à deux reprises différentes à 18 ans et à

19 ans et demi, sous l'influence de la même cause : elle voulait épouser contre la volonté de sa famille un jeune homme qui d'ailleurs est devenu son mari.

Réglée à 13 ans. Mariée à 21 ans. Depuis elle s'est bien portée jusqu'au début de la maladie actuelle, il y a 20 mois ; son enfant qui a 18 mois est bien portante.

Antécédents héréditaires. — Elle connaît mal ses ascendants. On n'a pas trouvé dans la famille de trace de la maladie de Friedreich.

Père : 58 ans. Soigné pour les nerfs et le cœur ; tremble des mains. Sa fille nie les excès de boisson. Remarié et fâché avec ses enfants.

Mère : morte à 38 ans d'une laryngite chronique qui aurait duré 7 ans ?

Neuf enfants. L'aîné était nerveuse, morte en couches : un enfant de 10 ans.

2° Bien portante. Enfant bien portant.

3° 28 ans, bien portant.

4° 27 ans « tête folle » ; ne veut pas travailler ; « fait la noce. »

5° Mort à 18 mois.

6° La malade.

7° Mort à 1 mois ; ne pouvait têter par suite d'un vice de conformation (?).

8° Jeune fille anémique ; à 19 ans commence à avoir de l'incoordination et de la tendance à marcher de travers, comme sa sœur.

9° 17 ans, se porte bien.

Tous ont « blésé », mais la malade est la seule qui ait gardé ce défaut de prononciation.

Grand'mère maternelle, morte d'un cancer à 68 ans.

Grand-père maternel, mort « de rupture d'anévrysme à 48 ans. »

Grands-parents paternels, morts vieux.

Réflexions. — Cette observation rentre dans le groupe des cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse sans troubles visuels. Tels sont aussi les cas de Erb, et ceux que nous avons observés à la Pitié dans le service de M. le Dr Albert Robin. Comme particularités à noter dans cette observation nous avons le début pendant la grossesse, la modification très nette de la voix, les signes de neurasthénie, le changement de caractère, le clonus inconstant.

Observations recueillies dans le service de M. Albert Robin (1). — Chez Charles P..., pas plus que chez Eugénie P..., le début n'a été précédé par aucune maladie infectieuse. Il dit seulement avoir eu une contrariété de famille qui l'affecta beaucoup. Quelques semaines plus tard (mars 1892) il parlait difficilement, « marchait comme un homme ivre » et, tandis qu'il coupait son bois, il remarquait que son coup de hache « n'était pas sûr ». Il fût soigné successivement pour de la neurasthénie et pour une maladie de la colonne vertébrale. Malgré la marche lentement progressive de la maladie, il n'est revenu à Paris consulter, que sollicité par nous, après l'examen de sa sœur.

Actuellement il présente un léger degré de titubation avec élargissement de la base de sustentation, et quelques secousses choréiformes. Il est obligé, dit-il, de regarder ses pieds en marchant et se trouve plus gêné dans l'obscurité. Pourtant le sens musculaire est intact ; il peut marcher les jambes à demi flé-

(1) Elles seront publiées in extenso dans les comptes rendus du Congrès des aliénistes et neurologistes de 1894.

chies (signe de Brissaud) ; il n'a pas le signe de Romberg. Il offre du tremblement intentionnel des membres supérieurs et des contractions exagérées des muscles du visage pendant la parole qui est difficile, irrégulière, saccadée et explosive. Il semble que le malade parle sous l'impression d'un grand froid ou d'une vive douleur. Il n'avale pas de syllabe, mais glisse sur certaines avec rapidité. Il dit que sa langue ne tourne pas à sa volonté, pendant la parole du moins, car ni la mastication ni la déglutition ne sont troublées. Il ne peut plus chanter.

De temps en temps une secousse choréiforme à la tête. L'écriture est tremblée, saccadée, encore lisible ; les traits sont formés de « pleins » et de « déliés » multiples se succédant sans transition, ce qui leur donne un aspect pointillé.

Les réflexes rotuliens sont très nettement exagérés, surtout du côté droit ; il n'existe pas d'exagération des réflexes tendineux aux membres supérieurs. Scoliose légère à grande courbure connexe à gauche, avec dépression sous-claviculaire droite et abaissement de l'épaule droite.

Du côté des yeux il y a quelques oscillations non rythmées et intermittentes du globe dans le regard latéral (examen de M. Koenig) sans nystagmus proprement dit. Pas de dyschromatopsie, ni rétrécissement du champ visuel, ni diminution de l'acuité visuelle, ni lésions du fond de l'œil, ni diplopie, ni vertiges. Les pupilles réagissent bien.

Les autres signes négatifs sont : l'absence des troubles subjectifs et objectifs de la sensibilité générale ou spéciale, sauf ce qui a été dit, et des crampes peu fréquentes dans les mollets. Réflexe plantaire conservé. Pas de troubles vésicaux. Pas de pied bot. Pas de diminution de la force musculaire, ni prolongation de la contraction. Conservation des facultés génitales. Pas de diminution de la faculté d'attention.

Rien de particulier à l'examen laryngoscopique (examen de M. Mendel).

Le début a été le même chez la sœur que chez le frère ; la sœur aurait eu cependant en plus, de l'amblyopie passagère et une certaine dysphagie, mais elle n'accuse pas très nettement ces phénomènes qui d'ailleurs ont disparu.

Mariée à 17 ans, elle a eu un premier enfant à 24 ans et un second à 29 ans. La maladie a donc commencé entre les deux grossesses (26 ans) et elle s'est particulièrement accentuée après le deuxième accouchement. Mêmes troubles de la parole, même incoordination musculaire des membres supérieurs et inférieurs avec titubations ; crampes des jambes, sensations de froid aux pieds (1). Chez elle l'incoordination a été plus marquée dès le début, du côté droit.

Actuellement elle ne peut plus marcher, ni même se tenir debout sans être soutenue sous les deux bras. Elle offre une incoordination excessive, elle lance ses jambes en avant comme un tabétique et l'on ne peut plus constater chez elle la titubation qu'elle a eue, paraît-il, très nettement. En revanche, elle a une certaine raideur dans les membres inférieurs.

Le tremblement intentionnel des membres supérieurs est beaucoup plus marqué que chez le frère ; elle peut à peine porter un verre à demi plein d'eau jusqu'à sa bouche. Le tremblement de la tête est aussi très intense avec tendance à la rotation de la tête à droite soit pendant la parole, soit pendant les mouvements.

Le tremblement disparaît lorsque la malade est couchée horizontalement dans son lit.

(1) La malade offre aux jambes des troubles vaso-moteurs dus à l'usage exagéré de la chaufferette.

Secousses choréiformes et contractions exagérées et asymétriques des muscles du visage.

Pli naso-génien plus marqué du côté droit. La malade tire la langue très légèrement déviée à droite et tremblotante.

Les caractères de la parole sont les mêmes que chez le frère et encore plus marqués. La voix est monotone, signe qui manquait chez Charles P.... Rien au larynx (examen de M. Castex).

Les autres signes positifs tels que l'exagération des réflexes rotuliens, la scoliose, sont les mêmes que chez le frère.

Il lui est très difficile, sinon impossible, de fixer son regard, surtout latéralement ; alors elle présente un peu de nystagmus rotatoire (examen de M. Koenig).

Elle ne peut pas fixer longtemps le même objet et les mouvements des globes ne se font qu'avec une certaine incoordination.

Mêmes signes négatifs oculaires que chez le frère. Même intégrité de la sensibilité dans tous ses modes, du sens musculaire. Si elle a l'oreille gauche un peu dure, cela date d'un écoulement d'oreille remontant à la jeunesse.

Elle a davantage de torpeur cérébrale que son frère. Elle a en outre depuis un an une certaine difficulté pour uriner ; elle ne pourrait uriner au commandement quand elle en a envie. Quand elle va uriner, il y a un temps d'arrêt, mais elle n'est pas obligée de pousser. L'appareil vésical n'obéit pas immédiatement à la volonté.

En somme on voit que la plupart des différences que les deux malades offrent entre eux s'expliquent par l'âge différent de la maladie chez chacun d'eux.

L'histoire de cette famille contient quelques autres faits intéressants. Charles et Eugénie P.... ont une sœur, Zoé, hystérique, âgée de 22 ans. Quoiqu'elle ne soit probablement pas du même

père, elle aurait cependant de temps à autre, d'après son dire, une ébauche de titubation.

Le fils aîné d'Eugénie P..., qui a 13 ans, présente du tremblement des mains, peu marqué, il est vrai, avec une exagération très nette des réflexes rotuliens et un peu de raideur dans les mouvements en général, mais sans démarche spasmodique. Il est né à terme, sans dystocie.

Les autres réflexes tendineux, y compris le masséterin sont seulement prononcés.

Nous n'avons pu voir le fils cadet d'Eugénie P..., qui a 8 ans et qui est né par conséquent deux ans après le début de la maladie de la mère. Il pissait encore au lit dans ces dernières années.

Charles P... a un enfant de cinq ans bien portant. Le père et la mère de Charles et d'Eugénie P... étaient cousins germains. Leur mère a eu deux fausses couches, à sept mois, avant d'avoir ses trois enfants. Leur père est mort à 41 ans, après avoir eu plusieurs maladies : « engorgement de poumons, tumeur au coude, tumeur à l'estomac ? » Leur grand-père paternel est mort à 50 ans ; il avait « le sang brûlé ? »

Réflexions. — Nous considérons ces cas comme représentant l'hérédo-ataxie cérébelleuse, réduite à ses symptômes essentiels et en même temps indiscutable. En effet, il ne peut s'agir ici ni de maladie de Freidreich, à cause de l'exagération des réflexes, ni de sclérose en plaques, à cause de l'absence d'infection et à cause de la précision de caractère familial. Or, le tableau clinique se résume ici en titubation pour les membres inférieurs et défaut d'équilibre pour tous les muscles qui sont sous la dépendance de la volonté ; voilà pour la motilité ; il s'y joint de l'émotivité avec une certaine timidité en même temps qu'un défaut de l'attention très marquée chez Eugénie P. — des signes

neurasthéniques (céphalalgie, crampes, etc.) — enfin de la scoliose. Par contre, nous insistons beaucoup sur ce fait qu'il n'y avait pas de diminution de la force musculaire, fait qui surprendrait Luciani.

Ces observations sont à rapprocher de celle que nous avons publiée avec M. Brissaud et de celles de Erb. Elles se font remarquer par l'absence des troubles visuels.

OBSERVATIONS FONDAMENTALES

Observations de Fraser (1). — I (avec autopsie). — A. K. porteur de journaux, âgé de 30 ans. Il avait, en 1869, la titubation d'un homme ivre, quand l'auteur le vit pour la première fois. Début dans l'enfance. Jusqu'à l'âge de 2 ou 3 ans rien d'anormal, puis le début fut si *graduel* que la mère ne peut en fixer au juste la date. Elle se rappelle avoir observé un jour de l'incertitude et du balancement pendant la marche. A 7 ans le *chancellement* devint plus persistant : on fut obligé de retirer l'enfant de l'école. En 1875 il eut une fièvre typhoïde moyenne qui guérit bien. En 1876 il fut obligé d'abandonner son occupation de porteur de journaux : il tombait souvent en se précipitant *en avant*, en courant, et était obligé de s'arrêter à un bec de gaz. Avant 1878 il pouvait marcher un peu ; il s'appuyait contre le mur.

Démarche titubante. Le corps est penché en avant ; la tête portée en arrière oscille continuellement comme si elle était trop lourde. Il marche la bouche ouverte, regardant en haut dans la crainte de tomber sur la face. Les yeux sont *instables*

(1) Nous remercions vivement M. Le Maguet, externe des hôpitaux, qui nous a traduit les observations de Fraser et de Sanger-Brown.

sans vrai nystagmus, généralement tournés en haut et d'un côté. *Strabisme interne* de l'œil droit qui est apparu graduellement. Pas d'autres troubles de la vue, du toucher ni de l'ouïe. Pas de renseignement sur l'appétit sexuel. Digestion bonne. Muscles bien développés. *Articulation des mots* lente, gutturale, *hésitante*. Dans la station assise, pas de tremblement ni de secousses choréiformes, sauf de la tête. Mouvement choréiforme *intentionnel* quand il prenait un crayon. Pour toucher le bout du nez il mettait plus d'hésitation les yeux fermés que les yeux ouverts. Pas de signes de Romberg. Il disait que le chancellement de sa tête était dû à ce qu'elle lui semblait trop légère. A part un désir particulier d'argent, pas de troubles cérébraux. (Voir l'examen des yeux plus loin.)

Mort de tuberculose le 11 juin 1879.

Autopsie de A. K. (faite par le D^r Coats Joseph.) Phthisie pulmonaire, cavernes. Pneumothorax. Foie, rate et reins amyloïdes.

Rien de particulier dans le cerveau ni dans la moelle. — Le cer-
velet très petit n'offre que la moitié du poids normal, 81 grammes
au lieu de 160 environ. (1,260 grammes au lieu de 2,640). Sur
la coupe tandis que la substance blanche ne semble pas réduite,
la *substance grise* au contraire est manifestement *diminuée d'épais-
seur*. Lacunes profondes dans les sillons et représentant de petits
kystes de la pie-mère. Ils sont peu nombreux et probablement
peu importants.

Les *cellules de Purkinje* sont diminuées de nombre ; elles
s'étendent moins en profondeur. Elles ont perdu leur *forme py-
ramidale* et le *réseau épais*, qui les entoure habituellement,
manque ici ou est contourné. On ne peut plus orienter la coupe
d'après leur direction. *Pas de noyau* visible. En somme atrophie
et diminution de nombre des cellules de Purkinje.

II. Sœur cadette du précédent, âgée de 24 ans, bien réglée et

bien développée. Même tableau clinique que le frère. Début (comme chez le frère) dans l'enfance sans fièvre préalable : elle ne pouvait plus *écrire*, il lui semblait en *marchant* qu'elle allait tomber sur la face. La lecture était devenue plus fatigante. — Elle n'a pas osé sortir depuis 4 ans. Les yeux sont moins instables que chez le frère et la tendance à regarder en haut moins marquée. *Fixation pénible*. Strabisme interne de l'œil droit pendant la *convergence* des yeux. Pupilles paresseuses, pas d'achromatopsie. Parole lente, sinon hésitante, assez bonne. Pas de troubles mentaux, ni moraux. Pas de renseignement sur l'appétit sexuel. « En se couchant quand elle place sa tête sur le plan horizontal, elle a le vertige, dit que ses yeux étincellent, et qu'elle ne peut pas voir l'horloge devant elle. A ce moment elle n'ose pas tourner la tête et cela est associé avec une sensation de nausée.

Examen ophtalmoscopique pour les deux malades par le Dr Read. *Papilles* pâles, irrégulières dans leur contour, avec veines congestionnées en certains points ; artères contractées. Aspect épais et opaque de la choroïde.

Renseignements familiaux et héréditaires.

Le père et la mère ouvriers ont toujours vécu dans la pauvreté. Le père a de bons antécédents, mais il s'est adonné à la *boisson*. Tante maternelle *faible d'esprit*. 9 enfants. 3 sont morts, y compris le frère, 1^{er}, malade.

1 est mort 15 jours après sa naissance.

2 — à 15 mois de rougeole dans les *convulsions*.

3 — à 15 mois de *convulsions*.

4 — à 32 ans *phthisique*.

5 — le 1^{er} malade.

L'un marié a eu des *convulsions* à 8 ans et a perdu un enfant de *méningite*. Les deux autres sont bien portants.

Réflexions. — Ces deux observations, calquées l'une sur l'autre, se font remarquer par la netteté du tableau clinique qui est fort complet.

Incoordination datant de l'enfance des membres supérieurs et inférieurs. Réflexes? Parésie de droit externe droit. Début d'atrophie papillaire. Troubles de la parole. Instabilité du globe de l'œil sans vrai nystagmus. Particularité : tendance chez l'un et l'autre à tomber en avant avec véritable propulsion chez le frère.

Les données anatomo-pathologiques que nous recueillons ici se résument à ceci. Cervelet $1/2$ du poids normal. Diminution d'épaisseur de la substance grise avec kystes de la pie-mère. Diminution du nombre des cellules de Purkinje, altération de leur structure, de leur forme, du réseau avoisinant.

Observations de Nonne. — FAMILLE STUB. — (3 frères, 1 autopsie. — Obs. I. — Henri Stub, 46 ans. — A 19 ans *chancre* qui guérit en 6 semaines; pas de manifestations secondaires connues. En 1871, scorbut. En 1872 naufrage, il reste 3 jours et 3 nuits dans l'eau; pas de usites immédiates. *Début.* Puis il commença à présenter de la faiblesse et de l'incertitude des *membres inférieurs*. Il entra à l'hôpital de Philadelphie, mais ne fut pas amélioré, puis il fut soigné à Hambourg. Il pouvait marcher avec un bâton. Cette année même apparut de l'incertitude des *membres supérieurs* et peu après se montrèrent des troubles de la *parole*. Il fit un séjour dans la maison d'aliénés à Friedrichsberg, où il passa par une phase d'irritabilité et de troubles mentaux qui firent porter le diagnostic de « *démence* ». L'ouïe, le goût, l'odorat étaient intacts. La *vue* a été atteinte dès

FAMILLE STUB (DE NONNE)

ELISE STUB
marlée à MORHM

JEAN STUB

PIERRE STUB

a) Anna Pierre

a) Dora. Moitié gauche du visage plus petite que la droite.
b) Willy.

c) Marthe.

d) Louise.

e) Henri. Moitié gauche du visage plus petite que la droite. Parésie du droit supérieur.

1. Dorothea Stub (57 ans). Moitié gauche du visage manifestement plus petite que la droite. Tremblement des mains.

c) Jeanne.

d) Elise. Moitié gauche du visage manifestement plus petite que la droite. Parésie du droit supérieur.

2. Jeanne Stub. { Hermann; Anna.
(56 ans).

3. Fritz Stub (49 ans).

4. Henri Stub (46 ans).

5. Aug. Stub (40 ans).

6. L. Stub (36 ans). Tremblement des mains. Moitié gauche du visage plus petite que la droite.

1. L. Morhm.

2. Nicolas Morhm. Parésie du muscle droit supérieur. Mouvements associés des muscles de la mimique pendant la parole.

3. Fritz Morhm.

4. Henri Morhm.
a b c
(sains)

1. Jean Stub.
L. Stub
(sain)

2. Henri Stub.
a b c
(sains)

3. Marguerite Stub. Perforation de la voûte palatine. — Imbécillité.

4. Magdeleine Stub.
a b c
(sains)

5. Ilse Stub. Mort à 5 ans.

6. Christian Stub. Palais non développé. Mort à 3 ans.

le commencement de la maladie. Pas de troubles des sphincters, ni de douleur en ceinture. Pas de paresthésie. Aucun trouble subjectif de la sensibilité. Coût normal. Pas d'enfant.

Etat actuel. Assez robuste, bonne mine, ni sucre, ni albumine dans les urines. Marche ordinairement avec deux béquilles ; il peut marcher seul un instant avec peine, mais il survient alors une *oscillation* assez vive de tout le corps. Pas de signe de Romberg. Il avance les jambes *écartées* sans talonner, ni lancer le pied ; on remarque des mouvements involontaires qui n'empêchent pas la marche.

Pupilles égales réagissant bien à la lumière. La convergence ne se fait pas bien. Secousses *nystagmiformes*. L'œil droit a du nystagmus vertical, l'œil gauche du nystagmus horizontal. La lecture est rendue très difficile par *défaut de fixation*. Pendant le regard en dehors de l'œil droit, le bord de la cornée n'arrive qu'à 2 millimètres du canthus externe. Le regard dedans est gêné aussi, et plus encore le regard en haut. Il en est de même pour l'œil gauche.

La parésie est surtout marquée pour le droit externe et le droit supérieur. *Diplopie* en deçà de 12 centimètres. La moitié externe des papilles est blanche. Les bords de la papille sont nets. *Rétrécissement du champ visuel* des deux côtés pour le blanc et les couleurs. Le vert n'est pas très sûrement reconnu. Acuité visuelle 5/10 des deux côtés.

Mouvements associés du visage : par exemple si le malade veut siffler, le front se ride. Langue normale. Parole *irrégulière* ; voix haute. Déglutition et mastication normales.

Aux *extrémités supérieures* les mouvements d'ensemble ont un caractère légèrement *ataxique*. Le sens de la position et le sens musculaire sont intacts. Ecriture *tremblée*.

Sensibilité intacte. Aucune atrophie musculaire, ni secousses

fibrillaires. Aucun épaissement des nerfs, ni des muscles. Les réflexes tendineux du bras et de l'avant-bras ne sont pas exagérés. Pas de raideur dans les mouvements passifs, mais *raideur* dans les mouvements actifs.

Extrémités inférieures. Ataxie plus marquée qu'aux extrémités supérieures. Le réflexe *patellaire* existe, non exagéré. Même raideur qu'aux membres supérieurs, etc.

Léger degré de *débilité mentale*. Crâne petit, front étroit, oreilles écartées, sans signes spéciaux de dégénérescence.

Etat stationnaire.

Obs. II. — Fritz Stub, 49 ans. — Bien portant jusqu'à 14 ans. A cet âge il remarqua qu'en mainte occasion il était *maladroit de ses jambes*, par exemple pour monter à l'échelle, ou pour passer sur une planche étroite. A cette maladresse se joignit bientôt de la *faiblesse* des extrémités inférieures ; cette faiblesse augmenta pendant les 7 années suivantes de telle sorte qu'à 21 ans il ne pouvait marcher sans béquilles. Ni paresthésie, ni douleur. Quelques années plus tard, cette même incertitude et cette même faiblesse apparurent aux *extrémités supérieures* et le malade ne fut pour ainsi dire plus en état de vaquer à ses occupations. Pas de troubles subjectifs de la sensibilité. Quelques années plus tard, la parole devint difficile et, en un assez court espace de temps, elle prit le caractère qu'elle a aujourd'hui. Tandis que l'ouïe, l'odorat et le goût sont restés intacts, l'acuité visuelle a diminué peu à peu. Ni diplopie, ni douleur en ceinture, ni troubles sphinctériens. *Pas de douleurs de tête* notables, par contre légers vertiges.

Le malade ne sait à quoi rattacher sa maladie. L'alcoolisme, ni la syphilis, ni aucune intoxication ne sont en cause.

Jusqu'à 25 ans il fut soigné chez ses parents, puis à l'hôpital

du pays sans être amélioré, puis aux Incurables. Depuis 10 ans qu'il est ici la maladie est stationnaire.

Examen. Moyenne grandeur, constitution faible, un peu cyploïque. Anémie légère ; pas d'artério-sclérose notable ; aucun signe de syphilis antérieure.

Facultés intellectuelles au-dessous de la normale, il ne fait rien de toute la journée. Lui demande-t-on à quoi il s'occupe, il répond : « Rien qu'à fumer. » Il compte très lentement et il faut que le calcul demandé soit facile, il pense très lentement et montre une certaine hébétude.

Le Dr Reinhardt qui a été assez aimable pour examiner l'état intellectuel de Fritz et Heinrich a conclu en leur refusant toute responsabilité. Crâne petit. Front bas et étroit. Occiput plat. Oreilles détachées ; pas d'autre signe de dégénérescence.

Aux yeux pendant la fixation, on remarque de l'incertitude du regard avec de légères secousses du globe. Les mouvements des yeux en dedans et en bas se font bien, mais il y a des secousses nystagmiformes, dans le regard en *dehors*. Le mouvement *en haut* est incomplet et s'accompagne aussi de secousses du globe ; avec le maximum d'ouverture de la paupière, pendant ce mouvement on voit encore la sclérotique sur une largeur de 2 mm. au-dessus de la cornée. *Pupilles*, la gauche est un peu plus large que la droite.

La *réaction* à la lumière et à la convergence est normale, mais la *convergence* est défectueuse. *Acuité visuelle* = 1/9 à droite, 1/6 à gauche.

La *papille* est blanche dans toute son étendue, ses bords sont accusés ; les vaisseaux sont normaux.

Le rouge est reconnu des deux côtés, mais non *le bleu et le vert*. *Rétrécissement concentrique du champ visuel* de deux côtés à peu près de moitié.

Fonctions des autres nerfs crâniens intacts ; cependant la *mimique* pêche par excès. Si l'on dit au malade de montrer les dents, de siffler ou de froncer le front, il le fait avec une énergie exagérée. Pendant la parole il y a des *mouvements associés* du front qui se ride, aux paupières qui s'ouvrent et se ferment et aux ailes du nez.

La *parole* est *explosive*, l'émission des mots qui du reste sont bien articulés a en quelque sorte un caractère solennel, la voix haute. Le sujet ne sait pas ménager l'air ; l'inspiration et l'expiration ne sont *pas bien réglées* entre les syllabes. Timbre nasal de la voix, pourtant pas de parésie du voile du palais.

La *station debout* est possible mais avec *oscillations* considérables de tout le corps ; elles sont plus fortes que chez son frère Heinrich, de sorte qu'il manque de tomber. La fermeture des yeux n'exagère pas ces phénomènes. Le malade avance en poussant devant lui une chaise. Il *écarte les jambes*, mais ne les lance pas ; il ne talonne pas non plus. Si on lui enlève son soutien, il agite les bras en l'air et s'en fait un *balancier*. Si on le fait avancer, dès le deuxième pas il tomberait *en avant* si on ne le soutenait. Pour se lever d'une chaise tout son corps vacille, il a une tendance à *tomber en avant*. Il lui est plus facile de passer de la position horizontale à la position assise, mais ce n'est pas sans de fortes oscillations.

Extrémités supérieures. Pas d'atrophie, *force musculaire intacte*. Même trouble de la motilité que chez son frère ; il arrive plus difficilement à se boutonner. Si on lui tend une épingle, il passe longtemps à côté avant de le saisir ; il n'est pas en état de tracer un cercle avec le doigt. Aussi ataxie très prononcée. Réflexe du triceps n'est pas exagéré, ni d'un côté, ni de l'autre. Le réflexe de l'avant-bras manque. Pas de raideur pendant les

mouvements passifs, mais il a une certaine *peine à relâcher* ses muscles.

Sensibilité intacte dans tous ses modes.

Extrémités inférieures. Aucun trouble trophique aux extrémités inférieures. Ataxie plus marquée qu'aux membres supérieurs. *Mouvements associés*, spasmodiques.

Sensibilité également intacte.

Réflexe patellaire légèrement exagéré des deux côtés sans clomes.

Réflexes cutanés faibles des deux côtés. Forte tendance à la raideur pendant les mouvements actifs.

Obs. III. — (avec autopsie). — Auguste Stub. 40 ans. Etant enfant il fut toujours un peu *chétif*. Il eut les maladies de l'enfance et alla à l'école jusqu'à 14 ans. D'après le dire d'une sœur aînée, dès l'âge de 10 ans on lui trouvait les mouvements *gauches* et *incertains* dans leur ensemble. Il ne pouvait en toute liberté se mêler aux jeux habituels des autres enfants à cause de la faiblesse de *ses jambes*. Il apprit assez difficilement. A 14 ans il devint apprenti peintre, mais dut renoncer à ce métier parce qu'il n'était pas en état de monter à l'échelle. D'après son propre aveu, sa *parole* n'était pas normale, mais « lente » comme sa pensée. Il lui semblait que sa *langue* était « trop courte. » A 16 ans, il fit une fièvre typhoïde. Il n'eut jamais de paresthésies, ni de douleurs dans les extrémités. Il souffrait assez souvent de *douleurs derrière la tête* sans que cependant il en fut autrement gêné. Jamais de douleurs en ceinture, jamais de diplopie, jamais de troubles sphinctériens.

Jusque il y a 6 ans, il fut soigné chez son beau-frère sans être capable d'aucune occupation sérieuse, en raison de ses troubles moteurs aux membres supérieurs et inférieurs et de la médio-

crité de ses facultés intellectuelles. Depuis quelques années il souffre en outre de manifestations pulmonaires : toux, légère expectoration, douleurs intercostales et respiration courte.

Examen du malade. Assez maigre, anémique, légèrement cyphotique ; grandeur moyenne ; pas d'artério-sclérose, pas de signe de syphilis antérieure ; aux poumons signes de tuberculose chronique.

L'état psychique est le même que chez son frère Fritz, c'est à dire au dessous de la normale. Il s'occupe tout le jour pour ainsi dire avec un rien. D'ailleurs, pas de bizarrerie d'humeur ; il est au contraire très tranquille comme son frère, avec lequel il est à l'hôpital.

Le trouble de la parole consiste dans ce fait que le malade ne peut régler en parlant son inspiration et son expiration, avec un timbre nasal de la voix. Le malade dit lui-même que lorsqu'il est pour parler, il sent comme « un obstacle » sur sa poitrine.

Les pupilles sont des deux côtés de moyenne largeur et égales ; leur réaction à la lumière et pendant la convergence est peut-être un peu paresseuse. Pendant la fixation, les yeux présentent cette *instabilité* spasmodique qu'on remarque chez Fritz ; les mouvements de bulle oculaire *en dehors* et *en haut* sont encore un peu plus limités que chez celui-ci, et pendant les mouvements il apparaît des *secousses nystagmiiformes* de même que chez Fritz.

L'examen ophtalmoscopique, et de l'acuité n'a pas été pratiqué à cause de la rapidité de la mort du malade. A un premier examen il fut seulement constaté que le *rouge* et le *vert* n'étaient pas sûrement reconnus, que le *bleu* et le *jaune* l'étaient mieux.

Déglutition et mastications normales. Langue également. La lnette et le voile du palais se contractent bien.

Ouïe, odorat, goût intacts.

La *station debout* n'est possible que s'il peut s'appuyer le dos au mur, il a tout le tronc agité de *vives oscillations* ; il n'est pas en état de *s'asseoir* ou de se lever d'une chaise sans aide ; pendant l'examen il manque maintes fois de tomber. Il ne peut qu'avec peine passer de la position horizontale à la position assise, et ce n'est qu'au prix d'oscillations intenses de tout le corps.

La *marche* n'est possible qu'avec un fort soutien. Le pied se détache du sol avec incoordination, mais il ne talonne ni ne lance les jambes en avant comme un ataxique. L'*incoordination* résulte de ce que les muscles mis en mouvement ne sont pas ceux que le malade voudrait.

Les troubles de la station debout et assise, de la marche sont tels que le malade reste presque toujours au lit. Il peut s'habiller encore, seul mais si péniblement et si lentement qu'on l'y aide le plus souvent. Il mange également seul, mais non sans répandre des aliments, de telle sorte qu'on est obligé de lui mettre un grand tablier.

Aux extrémités supérieures. Pas d'atrophie musculaire. Force musculaire intacte. Mêmes troubles de la motilité que chez Fritz, mais à un plus haut degré (*prolongation de la contraction musculaire*?) Ainsi il ne peut prendre facilement une épingle qu'on lui présente. Au repos il y a moins de *mouvements involontaires anormaux*. Comme chez son père, c'est pendant l'écriture qu'apparaissent le mieux ces troubles de la motilité.

Réflexes du triceps et de l'avant-bras sont faibles. Pendant l'examen des muscles par les mouvements passifs, on remarque que le malade ne peut les délaissier complètement ; cependant on ne peut dire qu'il y ait de la contracture.

Pas de troubles objectifs de la sensibilité dans aucun mode.

Extrémités inférieures. Mêmes troubles de la motilité que dans les cas précédents. Pas d'atrophie musculaire, ni de diminution de la force musculaire. Rien du côté de la sensibilité.

Réflexe patellaire. Vif des deux côtés sans clonus. Même raideur musculaire qu'aux extrémités supérieures.

Sphincters intacts. Crâne plus petit que le comporterait la grandeur du sujet. Occiput non proéminent, front bas et étroit. Pas de signes spéciaux de dégénérescence.

Atopsie d'Auguste Stub. — Le crâne est petit, mais de configuration normale; voute du crâne moyenne. Les os du crâne sont d'épaisseur normale, etc. Les deux fosses *cérébelleuses* sont singulièrement petites, d'ailleurs comme les autres fosses crâniennes, mais non pas plates. Pas d'exostose ni autre trace d'inflammation chronique.

Comme le crâne, l'*encéphale* frappe par sa petitesse; on le prendrait pour celui d'un enfant de 10 ans. Le *cerveau* pèse 1020 gram. (alors que le poids normal d'après Schwalbe serait de 1150 à 1170.) Le *cervelet* avec ses pédoncules, la protubérance et le bulbe pèse 120 gram. (au lieu de 160 à 170 qui serait le poids normal d'après Schwalbe.) La *dure-mère* n'est pas épaissie, ni adhérente. La *pie mère* est lisse et brillante.

Circonvolutions de type normal, mais elles sont étroites en raison de la petitesse de l'encéphale, et ressemblent à celles d'un garçon de 14 ans. Consistance, vascularisation normales; l'écorce grise n'est pas diminuée. Corps calleux, ventricules latéraux normaux, etc. Les pédoncules cérébraux, la protubérance et le bulbe ont tous subi une notable diminution de volume correspondant à celle de l'encéphale dans son ensemble; mais aucune de ces parties n'est plus réduite qu'une autre.

Seul le *cervelet* fait exception, il est d'une *petitesse extrême*.

(L'auteur donne comparativement la coupe du cervelet de Auguste Stub et celle d'un cervelet normal).

Dimensions de l'hémisphère droit du cervelet de Aug. Stub		Dimensions normales correspondantes
8cm	largeur	11,5 à 12,5cm
3,5	longueur	5,25 à 7,5
4,5	hauteur	6
	mesure maxima du vermis d'avant	
3	en arrière, sur la ligne médiane	4 à 5,5
3,4	hauteur du vermis	3 à 4

En somme le cervelet d'Aug. Stub, de configuration normale, est comme un cervelet en *miniature* ; les proportions de chacune de ses parties, de chacune de ses dimensions en longueur, largeur, hauteur sont conservées. Sillons et écorce offrent un aspect normal. L'arbre de vie, le corps denté, l'olive sont normaux.

Le 4^e *ventricule* est seulement d'une petitesse extrême, d'ailleurs régulier et sans épaissement de l'épendyme. Consistance normale, pie-mère transparente.

Le volume des *nerfs crâniens* est en rapport avec celui des centres. Leur consistance est normale, y compris celle du nerf optique.

La *moelle* et le *bulbe* sont d'une petitesse frappante ; à en juger par leur grosseur on les regarderait comme appartenant à un enfant de 10 ans (les *fig.* 2 et 3 du mémoire établissent la comparaison sur la coupe du volume de ces parties chez Auguste Stub, et à l'état normal).

Voici les mesures comparatives établies par Nonne, sur les coupes de *moelles*.

Mesures prises chez Stub		Mesures normales
11mm de large }	Renflement cervical	15mm de large
6 de haut }		9 de haut
8 de large }	Moelle dorsale	11 de large
6 de haut }		8 de haut
9 de large }	Renflement lombaire	11 de large
7 de haut }		8,5 de haut

La coupe du bulbe à la hauteur du noyau du moteur oculaire externe avait, chez Stub, 1 cent. 7 de largeur sur 1 cent. 5 de hauteur (ou plutôt épaisseur antéro-postér.) au lieu de 2 cent. 7 sur 2 cent., ses dimensions normales à ce niveau.

L'aspect des coupes est d'ailleurs normal et les *racines* ont la grosseur correspondant à celle de la moelle.

Les *vaisseaux* cérébraux, cérébelleux et médullaires n'offrent aucune anomalie ni aucune altération.

Examen microscopique des pièces traitées par la liqueur de Müller, puis incluses dans la celloïdine après passage dans l'alcool.

Écorce cérébrale. Les coupes examinées appartenant à la région du *cunéus* ont été colorées par le carmin boracique et la méthode de Weigert.

Cellules pyramidales de nombre normal, de forme et de grosseur normales. Couche granuleuse normale. Fibres nerveux normales, pas de sclérose.

Écorce cérébelleuse (Hémisphère droit et vermis supérieur.) Fibres fines de la couche superficielle normales; cellules de Purkinge de forme et de nombre normal; couche granuleuse également. Corps denté normal; pas de sclérose.

Examen du bulbe également négatif. Noyaux du ferial, de l'hypoplose, de l'oculomoteur, de l'abdomen et des autres nerfs bulbaires normaux.

Les olives, la protubérance, les pédoncules du cervelet sont intacts.

Dans la moelle les cordons ont gardé leur proportion respective et de plus la proportion des grosses fibres et des fibres fines n'est pas altérée, ainsi :

Les fibres fines ont un diamètre	de 3 μ
Les fibres grosses	— 15 μ

Ces chiffres comparés à ceux que donne Schwalb sont normaux.

Faisceaux postérieurs, cérébelleux directs, etc. normaux. Cornes particulières, colonnes de Clarke normales. Pas de sclérose.

Une partie des *racines médullaires* antérieures et postérieures offrent des particularités remarquables. Déjà à un examen rapide on trouvait à la région cervicale et lombaire un grand nombre de fibres fines à côté d'une médiocre proportion de fibres grosses. Nonne en fit une numération détaillée à différentes hauteurs en mettant en regard de ses résultats les chiffres normaux donnés par Siemerling ; il trouva :

RÉGIONS MÉDULLAIRES EXAMINÉES		NOMBRES DES FIBRES TROUVÉES CHEZ STUB.		CHIFFRES NORMAUX DE FIBRES DONNÉES PAR SIEMERLING.	
		Grosses	Fines	Grosses	Fines
Pour les racines antérieures	8 ^e cervicale gauche	52		»	
	» »		15		»
	8 ^e cervicale droite	22		22	
	» »		18		4
	2 ^e dorsale droite	41		12	
	» »		72		31
	8 ^e dorsale droite	22		8	
	» »		48		21
	8 ^e dorsale gauche	12		13	
	» »		24		26
	10 ^e dorsale droite	32		8	
	» »		48		21
	10 ^e dorsale gauche	30		11	
Pour les racines postérieures	» »		40		»
	Renflement lombaire droit.	48		»	
	» » »		53		3
	Renflement lombaire gauche	38		»	
	» » »		36		»
	6 ^e cervicale gauche	34		10	
	» »		36		»
	6 ^e cervicale droite	24		18	
	» »		40		24
	6 ^e dorsale gauche	36		18	
	» »		34		24
	Renflement lombaire droit.	33		11	
	» » »		54		7

Pour les *racines antérieures* la différence en faveur des fibres fines n'est donc pas insignifiante à la moelle cervicale et lombaire ; elle est surtout marquée à la hauteur du renflement lombaire.

(Fig. 4, 5 et 6 du mémoire).

Ainsi à la hauteur de la deuxième lombaire Siemerling ne signale presque exclusivement que de grosses fibres. La coupe correspondante chez Stüb en montre une quantité de petites. De même à la hauteur de la septième cervicale.

Pour les *racines postérieures* on retrouve la même anomalie à la hauteur de la sixième cervicale et du ronflement lombaire, mais moins marquée.

L'examen à l'état frais des nerfs périphériques après coloration par l'acide osmique donna une proportion normale de fibres grosses et fines dans les nerfs entamés et musculaires des membres supérieurs et inférieurs, de l'oculomoteur et de l'abdomen. Par contre par la méthode de Weiget, et le carmin boracique et la nigrosine on retrouva, pour quelques-uns, la même différence que sur les racines médullaires.

Dans les nerfs *cubital*, *median* et *radial* on ne peut affirmer la prédominance des fibres *fines*, mais, grâce à des préparations normales de contrôle, cette anomalie n'est pas douteuse pour les nerfs *peroncal*, *tibial*, et surtout *crural*. Dans les branches cutanées et musculaires l'anomalie n'existe pas. Ce fait mis à part, les coupes sont normales : pas de sclérose, aucune altération des noyaux, ni des vaisseaux. Malheureusement il ne fut pas fait d'examen des nerfs crâniens, ni du nerf optique en particulier.

Examen des *muscles* négatifs (vaste, interne, gastro-cnémien. biceps, cubitiaux, éminence thénar).

Réflexions. — Les trois observations de Nonne offrent un ensemble en quelque sorte homogène. La plus grande différence qui existe entre ces 3 observations est l'âge du début. Les mêmes symptômes se retrouvent, à très peu de chose près, chez les trois frères. Même incoordination générale ; même trouble oculaire, diminution de l'unité visuelle, dyschromatopsie, rétrécissement du champ visuel. Réflexes rotuliens exagérés deux fois, seule-

ment conservés une fois. Particularité indiquée : prolongation de la contraction musculaire.

Autopsie de Auguste Stub. Diminution de volume et de poids du cervelet, sans lésions microscopiques. Proportion de fibres fines et grosses renversée pour racines antérieures surtout, (fait inconstant). Diminution de volume sans lésions microscopiques de la moelle et du bulbe.

Observation de Sanger-Brown. — Il s'agit d'une même famille. Sanger-Brown y a trouvé 24 cas de la même maladie, parmi lesquels un ou deux sont douteux à cause de l'insuffisance des renseignements. M. Marie en compte 23. Quoiqu'il en soit, on y retrouve la même ataxie de caractères cérébelleux dans 4 générations successives. L'observation XXIV, les observations XXII, et XXIII appartiennent à la cinquième génération. On suivra facilement sur le tableau que nous reproduisons, en le modifiant un peu, le degré de parenté des différents malades. Comme Sanger-Brown, nous commencerons par les observations les plus complètes, afin que le lecteur puisse se rendre compte tout de suite de la forme qu'à revêtue la maladie dans cette famille.

Dans la 2 ^e génération	il y a	3 malades	sur	11 collatéraux.
Dans la 3 ^e	—	—	7	— — 16 —
Dans la 4 ^e	—	—	10	— — 21 —
Dans la 5 ^e	—	—	3	— — 3 —

Il est vrai que dans ces dernières générations, tous les collatéraux sains ne sont peut-être pas indiqués. En tous cas la progression morbide croît à partir de la 1^{re} génération dans laquelle une seule malade est signalée.

Obs. XVIII. — Homme robuste. *Début* à 18 ans. Ses camarades dessinateurs disaient qu'en s'appuyant sur la table il la faisait trembler. A 20 ans sa *démarche* était vacillante (on le crut empoisonné). Plus tard, il ne peut lire une affiche éloignée.

Intelligent, énergique. Dès l'âge de 14 ans il avait un défaut de prononciation ; sa *parole* devint plus lente, moins distincte. — *Pas de troubles de la sensibilité*, ni spasme, ni atrophie. Pas de diminution de la virilité. Son poids a diminué de 136 à 112 livres anglaises. Il *avale de travers* et se trouve souvent pris de suffocation pendant les repas. (Voir plus loin l'explication). La *vue* a baissé ; il lit mieux avec une faible lumière.

Examen. *Réflexes patellaires* exagérés mais égaux des deux côtés ; léger clonus du pied. *Réflexes cutanés* normaux ; *réflexes crémastériens* et *abdominaux* peu marqués. Ne peut marcher sans aide. *L'occlusion des yeux n'augmente pas beaucoup* la difficulté de la station. *Démarche cérébelleuse* ; porte le haut du corps en arrière. Mouvements volontaires lents. La main déviée de la *ligne droite*.

Le *retard dans le mouvement* est appréciable dans l'ouverture des yeux. On pourrait croire d'abord à un ptosis, mais ensuite la paupière se relève plutôt plus que normalement. Les mouvements de la langue et des lèvres manquent aussi de *coordination*. Les troubles de la déglutition peuvent être expliqués par l'*ataxie* et la *lenteur* des mouvements ; les liquides ne passent pas par le nez. Incoordination des *muscles de la face* : on croirait d'abord à des troubles mentaux. Quand le malade cherche à saisir un objet, la partie supérieure du corps fait des mouvements choréiformes. Oscillations de la tête, menton porté en avant. *Mouvements associés*. Pendant les 10 dernières années, il a souffert d'une altération graduelle de la vision. *Diplopie* transitoire durant quelques jours mais rarement. *Ptosis* au repos

(statique), mais le malade peut lever les paupières quand il le veut. Parésie du *droit externe* sans diplopie. *Pupilles* paresseuses à la lumière et à l'accommodation; rarement elles se dilatent quand on produit une excitation au cou. Le n° 5 du tableau de Snellen est lu plus facilement dans une lumière faible. *Papilles blanches* avec rétrécissement des artères, donc légère *atrophie*. Rétrécissement léger du champ visuel. *Achromatopsie* sauf pour le rouge. Tel était l'état du malade au 2 mai 1891.

Au 15 oct., après administration des toniques et galvanisation de la moelle, amélioration et augmentation de 10 livres. Puis la marche devient impossible à l'occasion d'un gros rhume.

13 nov. on note amélioration insignifiante.

Obs. XIX. — Sœur du précédent 26 ans (3 mai). Céphalée et vomissements (?) depuis l'enfance. Réglée à 18 ans, mais mal. *Début* de l'ataxie à 20 ans par les membres inférieurs; elle ne pouvait plus danser. A 23 ans, elle apparaît dans les bras et pendant la parole. La *vue* se prend. La vision devient *indistincte* dans une lumière éclatante; la malade s'éloignait de la fenêtre pour lire.

Intelligente et gaie. Etat général médiocre. Furoncles sur les épaules et le dos; en poussées successives depuis 2 mois.

Réflexes exagérés. Pas de troubles sphinctériens. *Titubation*. Pas de signes de Romberg. *Ataxie* des paupières et de la face. Mêmes *mouvements associés* de la main que chez le frère, mais moins marqués. Pas de suffocation pendant le repas. *Ptosis* léger *statique* avec action *incoordonnée* des releveurs. *Pupilles* paresseuses. Pas de nystagmus. $V = \frac{20}{80}$. Le n° 3 du tableau de Snellen est lu à 10 pouces. *Papilles* normales. Pas d'achromatopsie. Rétrécissement périphérique léger du champ visuel. Gêne de l'articulation des mots. Très-active et remuante. Traitement :

Galvanisation de la moelle ; doses fractionnées de calomel. Liqueur de Fowler. Porto. Amélioration de l'état général : les menstrues ne sont plus irrégulières.

Obs. XX. — Frère des précédents. Gai, bien développé. *Debut* à l'âge de 18 ans, par de l'instabilité dans la station debout et de la difficulté pour articuler.

A 20 ans affaiblissement de la vision, titubation. *Parole explosive* ; la prononciation des *labiales* surtout est défectueuse. Pas de difficulté pour siffler. Les troubles *oculaires* sont les mêmes que chez la sœur. *Ptosis* plus marquée à gauche qu'à droite. Relâchement habituel des muscles du visage, d'où *l'expression* morne.

Obs. XXI. — Les deux autres sujets de cette série de 5 enfants sont jumeaux. L'un a de *l'exagération des réflexes cutanés* (?) et de la *lenteur de la parole*. L'autre n'a rien de particulier.

Obs. VII. — La mère des précédents, morte à 46 ans de *diarrhée tuberculeuse*. La maladie commença chez elle à 28 ans par de l'ataxie des *main*s ; elle en eut ensuite dans les jambes. A 35 ans, après une *grossesse*, la marche de la maladie s'accéléra. *Titubation*. *Parole* graduellement lente et indistincte à partir de 40 ans. Dès l'âge de 36 ans la vue s'était brouillée et à 40 ans elle lisait difficilement ; cet état a empiré ensuite. Dioncose cachectique, dans les 6 derniers mois elle ne pouvait plus marcher.

Obs. VIII. — Sœur de la précédente, a été à peine affectée par l'ataxie. Morte à 32 ans de consommation. 2 enfants vivants bien portants ; ils ont l'un 22 ans, l'autre 25 ans. (??)

Obs. XXIV. — Un frère des précédentes non atteint, lui-même a un petit-fils (fils de sa fille) qui n'a jamais appris à marcher,

quoique ses jambes ne fussent ni raides, ni atrophiées. Il a 43 ans ; il n'y a pas d'autre retard de développement.

Obs. VI. — Il s'agit de la sœur des malades qui sont l'objet des observations VII et VIII. Agée de 63 ans, elle est atteinte depuis l'âge de 44 ans, époque à laquelle elle a commence à avoir de l'*ataxie* des jambes. Elle marche encore seule mais lentement ; elle *frotte* le pied sur le sol considérablement. Les *main*s sont légèrement prises mais elle peut encore travailler à l'aiguille. La *vision* est également affectée ; elle lit seulement dans une lumière faible. *Parole* devenue plus lente, mais restée distincte.

Obs. V. — Sœur de la précédente. Début à 35 ans par les membres inférieurs. Malade âgée de 67 ans observée par le Dr Bridge. Atrophie musculaire. (?) *Mouvements choréiformes* de la tête qui augmentent sous l'influence des émotions et pendant la parole. Ces mouvements sont plus irréguliers (?) que dans la chorée. *Ataxie* des jambes. Elle est incapable de se lever d'une chaise. *Secousses* dans les mains et les bras pendant ces mouvements. Les yeux fermés, elle ne peut arriver à toucher le bout de son nez. *Voix* irrégulière et saccadée. Articulation des labiales et des palatines défectueuse. Pas de contracture, pas de clonus. *Réflexes rotuliens* exagérés. Pas de nystagmus. *Vision* très défectueuse. Avale souvent de travers. Voile du palais relâché. Se plaint de sensation de chaleur dans le dos. P. 112. Pupilles paresseuses à la lumière. Aucun trouble de la sensibilité. Pas de troubles vésicaux.

Obs. XV — Fils de la malade précédente également, vu par le Dr Bridge. Agé de 49 ans. *Début* à 45 ans par de l'*ataxie* des membres inférieurs. 2 ans plus tard les membres supérieurs étaient pris. L'incertitude de la marche augmente à certains

moments. *Réflexes du genou* très exagérés. Clonus du pied. Pas de nystagmus. La vision pour *l'œil gauche* a baissé progressivement depuis l'âge de 20 ans ; actuellement il ne voit plus du tout de cet œil. La vision de *l'œil droit* est faible, mais à l'aide d'une lentille le malade parvient encore à lire. *Avale* quelquefois de travers. La voix a subies les mêmes modifications que chez sa mère. Amaigrissement de 22 livres dans les 3 dernières années. La face se *contorsionne* surtout à gauche depuis la naissance. Jamais de douleurs. Pas d'autres troubles sensoriels.

Obs. XVII. — Sœur du précédent.

Début à l'âge de 14 ans. Meurt d'épuisement à l'âge de 28 ans. Douleurs dans les hanches. La voix et la vision étaient atteintes. Constipation paralytique (?)

Obs. XVI. — Frère des précédents. 42 ans. Ataxie seulement pendant les deux dernières années de la vie.

Agé de début 39 à 40 ans.

Obs. II. — Il s'agit de la grand'mère maternelle des précédents. Elle est morte à 63 ans. La maladie chez elle avait débuté à l'âge de 40 ans. A 50 ans les symptômes étaient bien développés. *Démarche cérébelleuse* au moins aussi nette que chez sa fille qui fait l'objet de l'observation VII.

Obs. I. — Mère de la précédente, morte à 62 ans. *Début* à 46 ans après une fracture de jambes par la main et les jambes.

Obs. IX. — Petite-fille de la précédente.

La maladie lui a été transmise par sa mère, qui d'ailleurs n'a pas été atteinte. Agée de 67 ans. *Début* à l'âge de 33 ans, par l'ataxie des membres inférieurs. La main se prit un ou deux ans plus tard. A 58 ans elle ne pouvait plus verser du thé. A

cette époque elle *marchait sur ses mains et sur ses genoux*. Dans les quatre dernières années elle fut réduite à l'immobilité. Articulation des mots défectueuse et affaiblissement de l'œil droit à 57 ans; trois ans plus tard la vision fut abolie à droite. A ce moment l'œil gauche commença à s'affaiblir. La *mémoire* a beaucoup baissé. *Contracture* permanente des jambes qui sont fléchies à angle droit; la contracture peut être vaincue. Quand elle essaye de parler, la *langue* est incoordonnée mais ne sort pas de la bouche. Mouvements associés de la face. Oscillation de la *tête*. Prétrusion du *menton*.

Mouvements choreiformes du bras. Pendant l'articulation des mots la malade appuie sur les voyelles. Aveugle depuis 2 mois. Elle distingue à peine une lumière vive. *Ptosis* presque complet; elle peut relever les paupières, mais pas longtemps. Mouvements des yeux très défectueux. Les pupilles ne réagissent pas à la lumière. Atrophie complète des nerfs optiques.

Obs. X. — Fils de la précédente, 38 ans. *Début* à 31 ans par les jambes. A 33 ans la parole et les mains se prennent. *Douleurs* en décharge, *fulgurantes*, dans les deux années suivantes; puis incontinence d'urine, mixtions plus fréquentes et impérieuses. Marche avec une canne; exagérations des *réflexes*, *clonus* du pied. Aucune altération de la sensibilité. Mêmes troubles oculaires que dans le cas XVIII.

Obs. XI. — Frère du précédent. Meurt d'épuisement à 28 ans. *Début* à l'âge de 16 ans par les jambes et les yeux. Marche avec une canne à 19 ans. Confiné au lit à 21 ans. La voix s'est modifiée à 17 ans. Rien du côté de la sensibilité ni des sphincters.

Obs. III. — Fils de la malade de l'observation I. Mort à 55 ans, de pneumonie. *Début* à l'âge de 40 ans, après une

chute. Les jambes furent prises d'abord, puis les bras, la voix et la vision.

Obs. XIV. — Fils du précédent. Mort de *phthisie* à 66 ans. Debut par les jambes à 22 ans après une chute. Les bras se prirent ensuite.

Obs. XII. — Sœur du précédent. Morte de pneumonie à 31 ans. *Début* à 20 ans par les membres supérieurs ; les jambes furent atteintes 3 ans plus tard. Mariée à 23 ans (4 enfants), incapable de marcher seule à 28 ans. L'esprit a baissé dans les deux dernières années de sa vie.

Obs. XIII. — Fille de la précédente. 20 ans. Ataxie des jambes à 14 ans ; les bras furent pris bientôt après. La vision a baissé rapidement. Voix lente, dure et indistincte. *Douleurs* sourdes dans les jambes.

Obs. IV. — Frère du malade de l'observation III. Mort à 40 ans. N'a été atteint que dans les deux dernières années de sa vie.

Obs. XXII. — Arrière-petite-fille d'un frère (sain d'ailleurs) de la malade de l'observation II. Dans cette lignée la 5^e et la 1^{er} génération seulement ont été prises. Fille de 8 ans ; ataxie dans les membres ; démarche spastique à début graduel.

Obs. XXIII (douteuse). — Frère de la précédente, 6 ans. Paralysie des deux jambes à l'âge de 2 ans. (Pole : myélite antérieure?)

Réflexions. — Il nous a paru inutile de donner un résumé de chacune des observations de Sanger Brown. Dans cette série, la maladie semble revêtir une allure familiale particulière ; il nous suffira d'en donner un résumé général. Il s'agit d'une ataxie

cérébelleuse débutant souvent par les membres inférieurs. Les membres supérieurs et la parole se prennent quelquefois presque en même temps. Les réflexes, bien entendu, sont exagérés. Il y a des troubles visuels plusieurs fois signalés, notamment la diminution de l'acuité visuelle, l'atrophie de la papille, la paresse de la pupille et aussi l'achromatopsie, ainsi qu'un léger rétrécissement du champ visuel. — Enfin, caractère plus particulier à cette famille, il y est parlé de ptosis statique et de troubles de la déglutition. Ces deux derniers symptômes ne se retrouvent pas dans les autres cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Cet exemple montre une fois de plus que les maladies familiales offrent des modalités variables suivant les familles.

Observations de Klippel et Durante. — Obs. I. — H. Louis, 31 ans. — Rougeole et bronchite dans l'enfance. Il a d'abord été serrurier jusqu'à 17 ans, puis paveur. Pas de syphilis, pas d'absinthisme, pas d'éthylisme, au moins très marquée; il a eu des cauchemars sans tremblement, ni pite, consécutifs à une chute et attribuables à l'hérédité nerveuse. Excellente santé pendant le service militaire. *Début* à 26 ou 27 ans par des *crampes* dans les mollets surtout la nuit, puis des *fourmillements* dans les jambes, et de l'*affaiblissement* des membres inférieurs: il se fatiguait vite. Ensuite *douleurs dans les reins* violentes, se manifestant chaque fois qu'il se baissait et l'obligeant à quitter son métier de paveur pour prendre celui de pêcheur. Il y a 3 ans, apparaissent les premiers *troubles de la locomotion*: oscillations pendant la marche qui se manifestèrent d'abord au départ ou en faisant demi-tour. Il marchait comme un homme ivre. Pendant l'hiver 1890-91 se succèdent les signes suivants: parole devient peu à peu difficile, hésitante, pen

distincte. La vue se brouille par moments complètement ou les objets qu'il fixe dansent devant lui. Sa lèvre supérieure est parfois prise d'un tremblement spontané. Pas de maux de tête.

Examen en 1891. Facies immobile, étonné, fixe et hagard. Les yeux ouverts, il ne peut se tenir droit les pieds joints. Signes de Romberg, (réflexes rotuliens), plutôt exagérés. Ecarte les jambes en marchant, ne les projette pas, ne les traîne pas, mais paraît plutôt les lancer un peu par un mouvement du bassin ; c'est la pointe qui tombe généralement la première. Mais surtout perte de l'équilibre, d'où il suit qu'il *avance par secousses*. Du côté des membres supérieurs, *oscillation latérale* des doigts quand on fait étendre la main les doigts écartés. *Pas de tremblement intentionnel* en buvant. Pendant l'écriture, il arrive au milieu d'un mot qu'il s'arrête un instant parce que sa main ne veut pas tourner, ne veut pas faire un *jambage* : *jambages* tremblés, « à-coups ». En somme, rigidité lors des mouvements volontaires. *Secousses fibrillaires* ou plutôt choréiformes presque constantes dans les muscles de la face et particulièrement dans l'orbiculaire des yeux ; mêmes secousses dans la cuisse, la région lombaire, les éminences thénar. Tremblement et mouvement d'ensemble de la *langue* tirée hors de la bouche. L'attention et l'émotion augmentent tous les mouvements choréiformes.

Réflexes rotuliens plutôt exagérés.

Ni atrophie, ni parésie musculaire. Rien d'anormal à l'examen électrique, cependant, quand on électrise les nerfs des muscles, on observe une certaine hyperexcitabilité, mais l'excitabilité des muscles est normale et l'on n'obtient jamais cette rigidité particulière décrite par Erb dans la maladie de Thom-
sen sous le nom de réaction myotonique.

Crampes dans les mollets, fourmillements, douleurs lombaires. *Sensibilité tactile abolie* aux jambes et aux pieds, très diminuée aux avant-bras et aux mains, diminuée à la face, conservée aux cuisses, bras et tronc. Pas de *réflexe plantaire*. Par la *piqûre* on observe une anesthésie aux mêmes endroits (jambes, pieds, mains, avant-bras), sauf à la face où la sensibilité à la piqure persiste.

Le *chaud* est reconnu partout, même dans les régions anesthésiques, où la sensation de chaleur est perçue indépendamment de la sensation de contact. Le froid n'est reconnu nulle part, sauf sur le tronc où il donne lieu à une sensation de fraîcheur. *Sensibilité musculaire* conservée. Goût ralenti. Odorat affaibli seulement à *gauche*. Diminution de l'ouïe à *gauche* très notable, constatable même en appliquant la montre sur le crâne.

Vue un peu moins bonne à gauche qu'à droite. *Rétrécissement* du champ visuel des deux côtés, plus marqué à *gauche* et plus accentué dans la ligne verticale. Pas de dyschromatopsie. Pas d'altération du fond de l'œil. Réaction des *pupilles* à la lumière abolie des deux côtés (?); l'accommodation est très affaiblie et se produit lentement, surtout à droite. Instabilité du globe et impossibilité de fixer avec mouvements de latéralité, qui amène la sensation de danse des objets signalés et par suite une sensation de vertige. En somme, reconnus nystagmiformes, mais non pas vrai nystagmus. Pas de parésie des muscles oculaires.

Pendant l'*élocution*, il y a des arrêts avec ou sans répétition; ce que le malade ne peut faire sans difficulté, c'est de dire successivement, sans se reprendre, plusieurs syllabes.

Un peu d'affaiblissement de la *mémoire*; sujet très intelligent.

Caractère sombre et sournois, mais non mélancolique. Ni trouble trophique, ni déformations.

L'état général excellent.

On note une amélioration mais insignifiante.

Note personnelle (1). — Nous avons examiné ce malade en novembre 1894. Le résultat de cet examen n'est pas absolument conforme à l'observation précédente.

1° Nous avons constaté une scoliose dorsale à grande courbure et à convexité gauche ;

2° Nous insisterons sur le dérochement des jambes, correspondant sans doute à un certain degré d'astasia, phénomène sur lequel insiste Luciani. Chez lui la sensation de fatigue est aussi très marquée.

Pendant la marche, le malade raidit les jambes comme sous l'influence d'un effort volontaire sans les projeter comme pour remédier à l'action musculaire indiquée également par Luciani dans ses expériences.

3° Nous ferons remarquer que les douleurs violentes qu'a éprouvées le malade dans les reins n'ont jamais été fulgurantes.

4° Rien dans les membres supérieurs, sauf des crampes.

[5° Enfin nous n'avons pas retrouvé la réaction pupillaire à la lumière abolie ; nous n'avons pas pu constater non plus le signe de Romberg, quoique le malade dise marcher plus mal dans l'obscurité. Il est vrai qu'actuellement du moins le malade ne peut se tenir en équilibre les pieds joints, même les yeux ouverts. S'il élargit sa base de sustentation, il n'y a pas plus d'instabilité les yeux ouverts que les yeux fermés.

Signe de Brissaud, (impossibilité de marcher les jambes à demi-fléchies) absent.

(1) Nous remercions très vivement M. OULMONT, dans le service duquel nous avons pu voir Louis et François Haud.

Dynamomètre : 50 à droite, pression, 45 à gauche.

Marche bien à quatre pattes mais lentement. Pas d'incoordination (ou à peine) des membres inférieurs dans le décubitus horizontal. Triceps crural résiste bien des deux côtés.

Analgsie aux mains comme aux jambes, diminution de l'ouïe à gauche du côté où le rétrécissement du champ visuel était le plus marqué ; aujourd'hui le rétrécissement a diminué certainement, car il est à peine appréciable.

Goût paraît diminué.

Hypoesthésie pharyngée.

Obs. II. — H. François, 41 ans, maçon, frère du précédent. Pas de syphilis. Dysenterie en 1870. Pneumonie en 1872. D'ailleurs, excellente santé. *Début* en 1883 à l'âge de 33 ans, insidieusement par troubles de la *motilité* : buttait à chaque instant, se sentait moins solide sur ses jambes. Puis il *titube* comme un homme ivre. La *parole* devient sourde, hésitante, scandée. Affaiblissement général. Puis douleurs *vagues*, engourdissements des extrémités ; éblouissements subits et passagers. Séjour à la Salpêtrière en 1888 où on élimine successivement ataxie, sclérose en plaques, maladie de Friedreich. Entré à Laënnec, fin 1888 ; il avait 38 ans.

Examen (nov. 1888). Facies immobile, étonné, *démarche titubante*, difficulté pour se mettre en marche ; impossibilité de s'arrêter brusquement. Pendant les progressions les membres inférieurs, surtout de gauche, décrivent un demi cercle en dehors. *Signes de Romberg*. *Réflexes* très faibles, particulièrement à gauche, mais *non abolis*. Soubresauts des tendons et crampes musculaires. Secousses fibrillaires. *Sens musculaire intact*. Pas d'anesthésie tactile, mais retard de la perception des sensations. Sensation d'endolorissement le long de la colonne vertébrale ;

surtout dans la légion lombaire ; douleur constrictive abdominale mais peu intense.

Odorat intact, légères aberrations du goût, *Acuité auditive diminuée*. La *pupille* réagit bien à la lumière et à l'accommodation, Secousses nystagmiformes. Pas d'amblyopie, ni diplopie, ni achromatopsie. Véritable *ataxie verbale*.

Troubles *trophiques* des ongles des orteils ; ils sont friables et s'en vont par fragments. Rien du côté des viscères. Intelligence intacte, mémoire parfaite.

Février 1892, aggravation progressive. En marchant, cambre les reins, il lui semble que les *objets dansent* devant lui. Chutes fréquentes par manque d'équilibre et éblouissement.

Réflexe plantaire affaibli à droite, nul à gauche. Oscillations latérales *des doigts* ; oscillations légères de tous les membres supérieurs ; écriture difficile ; troubles analogues à ceux de Louis. Fatigue à la suite du moindre effort. *Secousses fibrillaires* à l'éminence thénar, à la face, à la face externe des cuisses

Résultat de l'examen électrique même que chez le frère.

Sensibilité au contact très diminuée aux membres inférieurs et *abolie* au-dessous du genou ; sensibilité à la *piqûre* conservée partout.

Sensibilité au froid abolie aux membres inférieurs à partir du genou. Crampes.

Pupille réagit très mal à l'accommodation et pas du tout à la lumière. Aucune altération du fond de l'œil.

Secousses fibrillaires à la *langue*.

Pas d'atrophie musculaire.

(*Note personnelle*). — (Nov. 1894). Nous ajouterons à l'observation précédente les réflexions suivantes :

1° Les réflexes rotuliens sont maintenant absolument abolis.

2° Les réactions pupillaires, tant à l'accommodation qu'à la lumière, sont diminuées, mais non absolument absorbées.

3° Scoliose dorsale légère à grande courbure convexe à gauche.

4° Aujourd'hui la démarche serait titubante si le malade pouvait marcher seul. Mais, quoique la force musculaire soit conservée, il traîne la pointe des pieds sur le sol comme un paraplégique avec paralysie des extenseurs en particulier.

Dynamomètre : 56 à droite échelle du bas, 45 à gauche.

Il dit que sa forme a diminuée ; il aurait fait le tour du cadran avec le dyètrenamom.

De l'exploration de la force du *triceps* crural on trouve qu'il cède difficilement dans l'extension à gauche, pas à droite.

Pas de troubles de la sensibilité.

Oùïe et goût intact.

Relèvement du gros orteil.

Obs. III. — M^{lle} H. X. sœur des précédents, 40 ans. Urticaire il y a une dizaine d'années. A 20 ans, une fièvre *typhoïde*, à la suite de laquelle persista pendant quelque temps une *faiblesse* des membres inférieurs. D'ailleurs excellente santé jusqu'à 35 ans. C'est à cet âge, en 1886, qu'elle fut prise pour la première fois, de *douleurs constrictives*, lancinantes, apparaissant et passant dans la jambe et la cuisse droite. 8 mois après, le membre inférieur gauche était pris des mêmes douleurs. Puis la démarche devint *chancelante*.

Tremblement des membres supérieurs et inférieurs. La partie interne des deux jambes devint complètement insensible.

Puis diplopie, secousses nystagmiformes, affaiblissement de la vue. Parole ralentie, saccadée, ton larmoyant, nasonnement.

Troubles digestifs : nausées après les repas.

Examen (1888). Facies immobile figé. — Mouvements de la tête lents sans rigidité du cou.

Se fatigue vite. Tremblement spontané des masses musculaires, des membres inférieurs, ou flexion lente des jambes sous les cuisses. Quelquefois c'est le pied, qui, lentement, se place dans l'abduction.

Signe de Romberg, mais déjà les yeux ouverts. La station debout est très difficile.

Démarche vacillante. Léger tremblement des membres supérieurs ; mouvements lents. Quelquefois crampes dans les mains

Reflexes conservés et peut-être exagérés. Rigidité musculaire pendant l'examen, et douleur à la percussion. Au moindre mouvement il se produit un tremblement des masses musculaires surtout à la jambe.

Danse des muscles sous la peau des cuisses et de la face. *Anesthésie complète* pour tous les modes de la sensibilité à la face interne de la jambe. Retard marqué de la perception des sensations.

Sens musculaire très altéré. La notion de position des membres ainsi que celle de force développée sont également perdues.

Crampes musculaires dans les mains, les lombes et les membres inférieurs.

Acuité visuelle diminuée. Pas de dyschromatopsie. Réactions pupillaires bonnes.

Diplopie dans le regard à droite ou à gauche. Secousses nystagmiformes entraînant diplopie et maladresse. *Acuité auditive* diminuée, *goût* et *odorat* intacts.

Vomissements et nausées fréquentes après les repas. Constipation habituelle.

Rien du côté des viscères. Pas de troubles trophiques ; pas de déformation de la colonne vertébrale.

Février 1892. Aggravation légère.

Renseignements familiaux. Père : *éthylique*.

Mère : bien portante jusqu'à 37 ans. A cette époque, crises gastralgiques, douleurs irradiées dans les membres inférieurs, tirébrantes, puis *titubation*, secousses nystagmiformes, signe de Romberg.

A la fin probablement contraction ; forte flexion des doigts dans la paume. Morte à 50 ans, 13 ans après le début. Mort précédée d'œdème des membres inférieurs.

Une tante maternelle a été atteinte de la même maladie.

5 enfants : 3 atteints.

Un autre fils a un caractère emporté (25 ans).

Une autre fille de 37 ans a des maux d'estomac, de la migraine ; elle est mère de 2 enfants bien portants.

Réflexion. — Ces trois observations présentent un intérêt capital : 1° parce que les troubles de la sensibilité de Louis H. s'expliquent par l'hystérie et ne peuvent s'expliquer que par cette maladie associée, la même explication s'applique sans doute à la sœur notamment. (2° parce que François H. est un exemple d'héréd-ataxie), devenant du fait même de l'évolution de la maladie, une maladie de Friedreich.

Pour ce qui est du premier fait qui vaut la peine qu'on y insiste, l'existence de l'hystérie chez Louis H. nous paraît indubitable : 1° à cause de la distribution des troubles de la sensibilité qui affectent aussi bien les mains que les jambes ; 2° à cause de la nature de ces troubles : analgésie et thermo-anesthésie relative avec conservation de la sensation de contact ; 3° à cause de l'existence des troubles sensoriels notables ; l'agueusie assez marquée, diminution de l'ouïe à gauche, et légère amblyopie gauche.

Les observations de Klippel-Durante sont en effet les seules dans lesquelles les troubles objectifs de la sensibilité soient notés. Nous ne croyons pas qu'ils appartiennent au propre à l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Autre particularité de ces observations : le début de la maladie y est marquée par des troubles subjectifs de la sensibilité (crampes, fourmillements, douleurs de reins), précédant ces troubles moteurs. Dans d'autres observations, les nôtres, par exemple, on retrouve ces signes neurasthéniques, mais ils y sont apparus à peu près en même temps que l'incoordination.

OBSERVATIONS POUVANT ÊTRE RATTACHÉES
A L'HÉREDO-ATAXIE

Observations de Seeligmüller. *Empruntées au mémoire de Ladame.* — Alexandre von K... 28 ans, marié, robuste, très fort, maladroit. Dès son enfance, des tics grimaciers, branle la tête, mouvements du lapin avec le nez et les lèvres. *Syphilis.* Gonorrhée, catarrhe de vessie suivi de violentes douleurs dans la hanche droite. Depuis six mois il a de la peine à marcher (octobre 1878), et cependant il a marché plusieurs heures, plutôt boitant, pour se rendre à la chasse. Asymétrie de la face. Strabisme à gauche. Pas de nystagmus. Parle très rapidement et s'embrouille. *Ataxie des pensées*, mais pas trace d'ataxie de la parole. Pas de courbure spinale. Marche les jambes écartées, avec balancement du corps. Sa fille aînée a la même démarche. Debout, les yeux ouverts, le malade ne bronche pas ; il ne bronche pas davantage si on lui ferme les yeux. Aucune trace d'ataxie dans les extrémités supérieures. Réflexes plantaire et crémastérien abolis. *Réflexes du genou très vifs.*

Une sœur, que S. n'a pas été autorisé à examiner, souffrait, paraît-il, de troubles pareils en tous points à ceux de ses frères aînés.

Léo-von K..., 26 ans, frère du précédent ; dans leur arbre gé-

néalogique fourmillent les névro-psychopathies. Incertitude de la marche à 12 ans ; à 14 ans, myopie progressive ; de 15 à 16 ans, mélancolie. Onanisme. Inversion sexuelle. A 21 ans, il s'engage comme volontaire dans la cavalerie (ce n'est pas mal pour un ataxique !) Il est mauvais cavalier. Il a appris à nager, mais il est mauvais nageur. Il danse, mais il est mauvais danseur, car il a facilement le vertige s'il tourne en dansant et chevauche en rond. Douleurs en ceinture. *Troubles urinaires*. Troubles psychiques divers. Ce qui frappe le plus dans sa physionomie, c'est son *nystagmus* que *le malade peut arrêter* quand il le veut, tant il a de pouvoir sur lui-même ! Il se rend maître à volonté du *nystagmus* quand il fixe son regard à 50 centimètres devant lui. Il se sent alors ferme sur ses pieds. Le malade n'est jamais en repos, mais il peut toujours suspendre ses *mouvements par l'effet de sa volonté*. Pas d'ataxie locomotrice. Les yeux fermés, il va assez directement à un but fixé d'avance, il a les jambes *écartées* mais il marche à tâtons. Il monte sans difficulté sur une chaise, etc. Réflexe plantaire au chatouillement aboli ; crémasterien manque à droite. Réflexes *patellaires très exagérés*.

Intelligence excellente. Vue et ouïe excellentes.

Ni strabisme, ni diplopie. Depuis l'invasion de sa maladie, *jamais de maux de tête*, de perte de connaissance, ni de *convulsions*.

Tous les mouvements de la langue sont librement exécutés ; aucun indice de paralysie du voile du palais. Ces faits sont d'autant plus utiles à noter que la *parole* est sourde, nasonnée par moments, comme si la langue était tuméfiée

Les impressions de froid, de douleur, de simple contact, de chatouillement, sont perçues comme d'ordinaire ; à la face, au tronc, aux bras, aux jambes, à la plante des pieds. Sens *muscu-*

laire partout indemne. Ni engourdissement, ni fourmillement, ni douleurs d'aucune sorte. Pas de tremblement. Force musculaire des plus énergiques partout.

Depuis quelques mois, L. est *maladroit* de ses *main*s et laisse échapper les objets. Dès qu'il a les *yeux fermés*, il est incapable de porter directement d'un seul coup sa cuiller à sa bouche, ni son index étendu à l'extrémité de son nez. Aux membres inférieurs, symptômes analogues. Dans son lit, il exécute tous les mouvements... Les yeux ouverts, et sans aucun secours, sans bâton même, il va et vient toute la journée, descend et remonte les escaliers. Il se sent les jambes *raides*, dit-il, mais non pas faibles. L'exercice ne le fatigue pas. Mais, de temps à autre, il perd l'équilibre et tomberait, s'il ne trouvait un appui à sa portée.

Lorsque les yeux sont fermés, la *difficulté* d'équilibration est plus nette. Il écarte les pieds pour *élargir sa base de sustentation*, étend ses bras en avant et de côté pour se faire un balancier. Les mouvements ne sont pas désordonnés. Seulement le pied soulevé avec mesure retombe pesamment sur le sol, quelques pouces, au delà ou en deçà du but. Il marche *plus vite* qu'à sa guise, afin de conserver son centre de gravité. De loin en loin, lorsqu'il fait un effort considérable, *crampes* et secousses dans les jambes et les orteils, jonctions génitales, miction, défécation, normales. Après être sorti pendant quelques mois de l'hôpital, il rentre à l'Hôtel-Dieu, avec aggravation de la marche, qui ressemble à celle des individus atteints d'ataxie locomotrice. On dirait un *homme ivre*. Il écarte beaucoup les jambes. Persistance de la sensibilité musculaire cutanée et muqueuse dans ses divers modes, et par tout le corps.

Exeat pour insubordination.

Réflexions. — Les deux observations de Seeligmuller nous pa-

raissent devoir rentrer dans l'héréd-ataxie, malgré l'absence des troubles visuels très marqués et quelques particularités, à cause du caractère familial (4 sujets au moins pris dans la même famille); il est impossible d'ailleurs de les faire rentrer dans un autre cadre. Nous remarquerons que l'on note chez l'un des frères « l'ataxie des pensées », expression pittoresque, malheureusement vague. La titubation très nette chez les deux n'est apparue que dans l'obscurité d'abord. Chez le dernier malade on dit que les mouvements (choréiformes) pouvaient être suspendus par l'effet de la volonté; il marchait plus vite qu'à sa guise (léger degré de propulsion).

Remarquons que la force musculaire n'était nullement diminuée, fait en contradiction avec la théorie de Luciani.

Observations de Erb. — Il s'agit de deux jeunes filles, l'une de 22 ans, l'autre de 11 ans, appartenant à une famille bien portante. Le père n'est ni buveur, ni syphilitique. Les troubles moteurs sont survenus chez l'aînée à 6 ans, chez la plus jeune à 7 ans. Les frères et sœurs sont sains, sauf un petit frère qui doit être atteint d'une maladie analogue. On remarque d'abord de l'incertitude dans la marche, dans la présentation, pendant le repas et l'écriture etc. ainsi qu'une modification de la parole. Chez l'aînée il y a aussi un certain arrêt de développement intellectuel.

Pendant la *marche* elles offrent toutes les deux une ataxie évidente; toutes les deux ont un certain degré de pied bot équin; l'aînée peut à peine marcher seule. Les oscillations ne sont pas plus marquées pendant la fermeture des yeux. L'ataxie est évidente aussi aux *membres supérieurs* chez elles; elles ne peuvent ni écrire, ni manger seules. La *parole* est lente, saccadée avec

des bégayements et irrégulière, non pas scandée à proprement parler, et pendant la parole on voit des mouvements spasmodiques aux commissures.

La *tonalité* de la voix est très capricieuse et la respiration est assez mal réglée.

Pas de nystagmus. Rien d'anormal au fond de l'œil. Les *réflexes rotuliens*, loin d'être abolis, sont très vifs. La tendance au pied bot équin ne tient pas à une paralysie du péronier.

Viscères sains. Excitabilité électrique normale. Les muscles de la face sont très excitables mécaniquement.

A part l'exagération des réflexes, ces cas se rapportent à la maladie de Friedreich.

Réflexions. — En somme, ces renseignements nous paraissent suffisants pour affirmer qu'il s'agit ici d'héréditaire-ataxie, non pas de Friedreich, mais de Marie. C'est l'état des réflexes rotuliens qui fixe seul ce diagnostic en l'absence de symptômes oculaires. Une particularité : le pied bot varus équin chez les deux sœurs qui d'ailleurs offrent exactement, à 10 ans d'intervalle, le même tableau morbide.

Observations d'Hervouet (*publiées sous le nom de sclérose en plaques et appartenant vraisemblablement à l'héréditaire-ataxie cérébelleuse*) (1). — M. Hervouet fait quelques remarques à propos d'un malade qu'il a observé dans son service. La marche de ce malade n'est pas assurée, il appuie fortement sur le talon. S'il s'arrête et qu'on lui ferme les yeux, il oscille et est sur le point de tomber. Couché, il exécute assez bien les mouvements

(1) Hervouet. *Gazette médicale des hôpitaux de Toulouse*, 1893, p. 331. — *Société de médecine de Nantes. Séance du 29 mai 1893.* Sur la sclérose en plaques et l'hérédité.

qu'on lui ordonne, cependant il y a un peu d'oscillation. L'expérience du verre d'eau n'est pas très démonstrative. Aucun trouble de la sensibilité ; rien du côté de la vessie. Les réflexes sont très exagérés aux genoux, tandis qu'aux pieds ils sont presque normaux. On n'observe pas de trépidation épileptoïde.

Il éprouve quelquefois des démangeaisons nocturnes.

Ce malade, qui n'a jamais eu la syphilis, n'a jamais éprouvé de douleurs fulgurantes.

En dernier lieu on observe du nystagmus. Il n'y avait pas lieu de diagnostiquer de la myélite transverse, ni de l'ataxie locomotrice. Le nystagmus seul suffit à faire admettre de la sclérose en plaques.

Au point de vue de l'hérédité chez le malade, il y a des remarques intéressantes à faire. M. Laënnec, qui a eu l'occasion d'observer un de ses frères, diagnostiqua de la sclérose en plaques. Cet homme dit que *beaucoup* de membres de sa famille ont eu la même affection que lui, avec issue fatale. M. Hervouet en a relevé 9 cas dans la même génération.

Cette observation est intéressante au point de vue de l'hérédité de la sclérose en plaques. Déjerine ne l'admet pas, et cela se comprend puisque cette affection est d'origine vasculaire.

OBSERVATION INTERMÉDIAIRE

(MENZEL)

Sur 7 frères ou sœurs, 6 sont atteints de maladies de système nerveux, 2 sœurs et peut-être un frère sont atteints de la même maladie que le sujet (1).

Robert Scheweigel, né en 1840. Mort à 46 ans.

Le malade fait remonter le début de sa maladie à l'année 1874 ; le début fut marqué par de l'*incertitude* et de la faiblesse pendant la marche et des *douleurs de reins*. Sa femme avait remarqué depuis 1868, époque du mariage, des anomalies.

A cette époque, c'est-à-dire à l'âge de 28 ans, il avait déjà une *écriture* « *krakelig* » (tourmentée, craquelée, tremblée.)

Depuis 1876, l'écriture n'était plus possible. Après son mariage les petits ouvrages lui étaient déjà difficiles. Depuis 1880, il ne peut absolument plus travailler (ouvrier orfèvre). Déjà au moment de son mariage, il était pris de *vertige* en dansant, lui qui était bon danseur. Il lançait la jambe droite. La marche dans l'*obscurité* était très pénible.

En 1870 il ne voulait plus sortir dans la rue, parce qu'on le remarquait.

(1) Beitrag zur Kenntniss der hereditären Ataxie und Kleinhirnatrophie Von. Dr med. P. MENZEL (*Arch. psychiat.* 1891-S. 160).

Depuis 1884 il ne peut plus sortir. Depuis que sa femme le connaît, il ne peut allumer une lampe dans l'*obscurité*. Déjà il était maladroit pour prendre quelque chose, pour manger.

Dans la dernière année de sa vie, sa femme le faisait manger.

Rien du côté de la miction ou de la défécation. Coût normal.

En 1884, sa femme devint encore enceinte, mais elle avorta.

Pas de troubles subjectifs de la sensibilité.

De 1874 à 1881 : douleurs de reins et à la nuque. C'était une sensation de tension. Pas de troubles intellectuels. Il fut toujours tranquille et parlait si peu que sa femme en pleurait au commencement. *Jamais de douleurs* de tête. Mémoire bonne.

Depuis 1879, parole gênée et lourde et il survint une réelle *faiblesse* du bras droit.

Diagnostic de plusieurs médecins : *Sclérose multiloculaire*.

L'auteur vit le malade en juillet 1882 pour la première fois.

Ni faiblesse, ni amaigrissement, bien musclé. Tête tournée vers la droite et cette rotation s'exagère à chaque mouvement intentionnel ; fait-il quelques pas, la tête tourne davantage, si bien qu'il finit par regarder en arrière.

La rotation de la tête tient à une contraction *convulsive* de plus en plus forte du *sterno-cléido-mastoïdien* gauche. Pour s'y opposer, il met la main sur le côté gauche du cou et de la nuque.

Le même mouvement de la tête et des yeux vers la droite se produit s'il cherche à lire ; et il est obligé de porter le livre à droite.

Pendant la lecture et la marche le visage prend, dans ces conditions, une expression de frayeur et d'étonnement ; en outre, le sillon nasolabial s'exagère, les muscles de la bouche et du menton se contractent comme dans le tétanos et cela se pro-

nonce davantage, tant que dure le mouvement intentionnel ; enfin, la même chose se produit pour la parole qui est traînante, qui a peine à sortir (les syllabes sont détachées), comme sous le coup d'une *grande douleur*.

La voix devient plus forte à mesure qu'il parle. Tous ces mouvements convulsifs disparaissent si on réduit au minimum l'équilibre. Appuyé dans le lit le malade peut écrire, quoique péniblement, quelques lettres.

Dans la *station debout*, l'incoordination des membres supérieurs est son maximum. Impossible de se boutonner, de manger seul.

Cette même ataxie existe dans les membres inférieurs. En tournant, même les yeux ouverts, *vertige*. Pour marcher le malade se tient aux meubles.

La moitié *droite* du corps paraît plus fortement ataxique que la gauche.

Diminution de la force aux extrémités supérieures, surtout à droite. Le triceps fémoral, les fléchisseurs, sont d'égale forces des deux côtés.

Pupilles réagissent bien.

Réflexes patellaires un peu augmentés.

Sensibilité dans tous les modes, sens musculaire intact.

En septembre 1882, le malade trouve ses membres plus souples.

1885. L'état empire. Insomnie.

Novembre 1885. Prend l'aspect cachectique.

Nouveau phénomène : quand le malade va parler, mouvement d'abaissement exagéré de la mâchoire et mouvement de mastication. Dans la position couchée cela se produit de temps à autre.

Mouvements choréiformes du bras droit. Parole plus difficile. Voix haute. Bras droit beaucoup plus faible que le gauche.

Marche très difficile dans la chambre. Mouvements de tête décrits.

Sensation de constriction derrière la tête, et d'enflure à l'épaule droite.

Février 1886. Ne peut plus marcher. *Vertige* très fort. Tombe du lit la nuit, souvent. Jambes très amaigries, raides. Les muscles se tendent sous la peau anémiée. Même tension anormale dans le bras. S'il a saisi quelque chose, *il ne peut plus le lâcher.*

Réflexe patellaire n'est plus exagéré.

1^{er} mars. Pas de troubles de la sensibilité, ni générale, ni spéciale.

6 avril 86. Peut à peine parler, contracture des jambes en flexion, mains en griffe. Les 2^e et 3^e doigts des 2 côtés sont en extension forcée. Les articulations phalango-phalangiennes font saillie en avant.

Bouche largement ouverte. Déglutition bonne.

7 avril. Mort.

Autopsie. — Amaigrissement. Jambes : contracture en flexion. Crâne très épais asymétrique. Dure-mère flasque sans hémātome. *Atrophie frappante du cervelet* et de la *protubérance*, du *cerveau* et de la *moelle*.

Au sommet du poumon droit, induration pierreuse et cicatrices. Petits foyers purulents aux bases.

— *Moelle lombaire* grosseur $\frac{8,7}{6,5}$ millimètres.

Dégénération des cordons *postérieurs* et *pyramidaux* ; les fibres nerveuses y sont remplacées par du tissu de soutien. Dans les cordons postérieurs, il existe encore des fibres ner-

veuses dans la partie située entre la corne postérieure et la commissure.

La périphérie n'offre pas de dégénération; pas d'altération dans le reste des faisceaux latéraux, ni dans les faisceaux antérieurs.

Le nombre des fibres des racines postérieures est très diminué.

Les fibres de la zone marginale de Lissauer sont respectées.

Dans la substance gélatineuse, il y a des fibres fines presque complètement détruites. Les seules fibres qui y sont conservées ont de grosses fibres venues des racines postérieures. Dans la substance *spongieuse*, un assez grand nombre de fibres fines sont respectées.

Les fibres qui vont des cordons postérieurs dans la corne antérieure sont également respectées.

Dans les cornes antérieures, les grosses cellules ganglionnaires sont diminuées de nombre et de volume et les racines antérieures sont en partie atrophiées.

Les *ganglions des racines postérieures* sont plus petits qu'ils ne devraient être, et au microscope on constate, sur la coupe, la disparition d'un grand nombre de fibres à myéline. Les fibres dégénérées, vues en longueur, présentent des gouttelettes de myéline ou des gaines de Schwann vides, même sans cylindre-axe.

— *Partie inférieure de la moelle dorsale.* Grosseur $\frac{7,7}{6}$ millim.

Dégénération des *cordons de Goll et de Burdach*, des *faisceaux pyramidaux*, des *faisceaux cérébelleux directs*.

Dans les cordons postérieurs les *cordons cunéiformes* sont les plus atteints par la dégénération, et les zones radiculaires postérieures (bandelettes externes) le sont plus que la partie postéro-externe des cordons cunéiformes.

Dans les cordons de Goll il y a encore beaucoup de fibres saines. Les fibres saines se trouvent dans l'angle formé par la commissure et la corne postérieure et dans la zone périphérique.

Dans les cordons latéraux, la dégénération, moins accentuée que dans les cordons postérieurs, atteint les faisceaux pyramidaux et les faisceaux cérébelleux directs ; la zone limitante du faisceau latéral et le reste de ce faisceau, ainsi que le cordon antérieur, sont sains.

Les racines postérieures paraissent un peu malades.

Corne postérieure. Dans la substance *gélatineuse*, beaucoup de fibres fines dans la partie voisine du cordon postérieur ; dans le reste de cette substance très peu de fibres fines et quelques gros faisceaux passant des racines postérieures dans la substance spongieuse.

Dans la *substance spongieuse*, il y a une quantité de fibres entourées des myéline, formant de longs faisceaux montant à la colonne de Clarke ; dans sa partie antérieure, on voit beaucoup de fibres transversales qui vont des racines postérieures au cordon postérieur : dans sa partie postérieure, un réseau de fines fibres à myéline.

La substance fondamentale des *colonnes de Clarke* se distingue du reste de la substance spongieuse par sa pâleur relative ; elle est parcourue par un grand nombre de fibres fines. Les *cellules* de cette colonnes ont l'aspect de la dégénération graisseuse et pigmentaire ; les noyaux sont encore visibles en partie. Sur les coupes transversales, on ne voit ni les fibres réunissant la colonne de Clarke au faisceau postérieur, ni le faisceau cérébelleux de Flechsig ; on ne voit pas davantage les fibres qui viennent, à la colonne de Clarke, de la corne antérieure et de la région de la commissure antérieure.

Dans la *corne antérieure* les cellules ganglionnaires sont atrophiées en partie, les fibres radiculaires également.

Dans la partie supérieure de la moelle dorsale, la zone respectée du cordon postérieur est plus petite que dans la partie inférieure.

Renflement cervical ; grosseur $\frac{12,2}{6,5}$. Dans les cordons postérieurs les cordons de Goll sont dégénérés, les faisceaux cunéiformes encore davantage ; la zone périphérique est moins atteinte ; la région située dans l'angle de la corne postérieure et de la commissure est intacte.

Dans les cordons latéraux, la dégénération des faisceaux pyramidaux et du faisceau cérébelleux est encore évidente, mais moins marquée.

Zone marginale intacte ; les racines postérieures contiennent un certain nombre de fibres atrophiées.

Corne postérieure, rien de particulier.

Corne antérieure : Quelques cellules seulement persistent.

Partie supérieure de la moelle cervicale, grosseur : $\frac{10}{7,7}$ millim. La dégénération du faisceau cérébelleux n'y est pas très marquée.

Moelle allongée. Très petite. — La diminution de volume porte surtout sur le diamètre antéro-postérieur. Sur les coupes de la protubérance et du bulbe on trouve, sur les parties latérales, une *encicche* située entre le vague et l'hypoglosse.

Elle est due à la diminution d'étendue de la partie latérale de la *substance réticulaire*, fibres qui viennent de la protubérance ; les *noyaux des cordons latéraux* sont très petits et il y a aussi diminution du nombre des fibres qui vont aux *olives*. Les noyaux des cordons de Goll et de Burdach, particulièrement le noyau externe des cordons cunéiformes, sont très petits et pauvres en cellules ; la partie externe du cordon cunéiforme est particuliè-

rement atrophiée. Il y a des fibres atrophées dans le tronc de l'*accessoire*. Atrophie des *noyaux des cordons latéraux*.

Les *grosses olives* sont fortement *atrophées*, elles renferment moins de cellules et moins de fibres à myéline. Elles sont réduites aussi dans le sens de la longueur : sur une préparation normale elles sont déjà importantes là où commence le corps restiforme ; ici elles sont toutes petites dans la même région.

Le stratum zonal paraît pauvre en fibres ; on ne voit pas de *fibres arciformes externes*. La région qui entoure la grosse olive est très diminuée. Il est à croire que c'est le faisceau qui vient du cervelet qui manque. Les *fibres arciformes internes* sont à peine diminuées.

Gros seur des *pyramides* normale. Il ne reste que quelques fibres du faisceau *cérébelleux direct*.

Dans le cordon de Burdach, il y a un faisceau intact qui passe dans le noyau du cordon cunéiforme et s'entoure de bonne heure de myéline chez l'ambryon (d'après Flechsig).

Atrophie *moyenne du noyau de l'hypoglosse* et de ses racines.

Le corps restiforme est réduit de $1/4$, de sorte que la racine ascendante du trijumeau et celle de l'acoustique ne sont séparées de la périphérie de la coupe que par une étroite couche.

Le noyau du corps restiforme est mieux conservé que la périphérie.

La racine ascendante du trijumeau est normale.

Le noyau du facial est un peu atrophie.

Abducens normal. Corps trapézoïde normal. — Noyau sensitif du trijumeau normal.

Par contre, le *noyau moteur du trijumeau* est petit et pauvre en cellules qui sont en partie moins grosses que celles du noyau sensitif.

Les cellules du noyau supérieur du trijumeau (Sécrétion des larmes) sont diminuées de nombre.

Au niveau de l'émergence du trijumeau, la largeur de la protubérance est réduite de $\frac{1}{3}$.

Cette diminution de largeur porte surtout sur la *portion ventrale*.

Il y a réduction des *pédoncules cérébelleux moyens* et absence presque absolue des *ganglions protubérantiels*.

Rien de particulier du côté du ruban de Reil, du locus ceruleus, du faisceau longitudinal postérieur, etc.

La région des tubercules quadrijumeaux antérieurs paraît aplatie.

Le pied du pédoncule cérébral est réduit de $\frac{1}{3}$.

Le corps de Luys est très petit. La *substance noire de Sommering* est bien colorée, mais réduite et pauvre en cellules pigmentées.

Le 4^e ventricule est relativement plus grand que de coutume. L'aqueduc de Sylvius est plus large aussi.

— Le *cervelet* est considérablement atrophié. Les lamelles sont étroites et *mollasses*. L'amygdale, le vermis et le lobule du pneumogastrique offrent une meilleure consistance et des lamelles plus larges et plus serrées.

Les cellules du *noyau dentelé*, bien colorées au Weigert, sont en partie ratatinées. Les noyaux *du toit*, le *bouchon* (embolus), le noyau sphérique n'offrent rien d'anormal.

Le noyau médullaire du corps dentelé n'offre de fibres bien colorées que dans sa portion ventrale. La couche entourant le corps dentelé est pauvre en fibres. Plus grande encore est l'atrophie des faisceaux de fibres de quelques lobules.

La *couche granuleuse de l'écorce* est étroite et pauvre en corps granuleux. La couche moléculaire est étroite.

Le déficit des *grosses cellules* de Purkinje est considérable mais les plexus horizontaux sont très bien conservés, là-même où les cellules de Purkinje manquent complètement.

Là où les cellules de Purkinje manquent, elles manquent complètement ; nulle part on n'en trouve de dégénérées.

Là où les faisceaux blancs sont le mieux conservés, il y a un grand nombre de ces cellules. Mais on trouve des lobules entièrement privés de fibres et de cellules.

« D'une façon générale, les parties supérieures du cervelet sont bien plus atrophiées que les inférieures. »

Dans le vermis, le manque de fibres et de cellules, quoique évident, est moindre. Vraisemblablement beaucoup des fibres conservées n'aboutissent pas à des cellules de Purkinje mais aux plexus.

La partie antérieure du vermis est un peu plus atteinte que la postérieure, cependant la différence n'est pas considérable.

La tonsille, l'uvule et le nodule sont en bon état.

La face antérieure du lob. super-postérieur semilunaire, et la face postérieure du lob. postérieur sont également en bon état.

« Quand on compare ces résultats aux coupes de cervelet de fœtus on voit que les parties les plus respectées sont précisément celles qui se développent le plus tôt (vermis) ou s'enveloppent le plus tôt de myéline (amygdales, régions du lob. semilunaire postér. et lob. lunat. post.). »

Parmi les parties les plus atteintes sont les fibres qui vont aux grosses olives.

Les pédoncules cérébelleux supérieurs se rendent surtout aux parties basales ; quelques faisceaux vont au lob. lunat. post. et au lob. semilun. post. Or, on a vu que ces pédoncules n'étaient pas atrophiés dans notre cas.

Réflexions. Plusieurs détails de cette observation contrôlée par l'autopsie, méritent d'être mis en relief : 1° la prédominance hémiplegique de l'ataxie avec affaiblissement du même côté droit ; 2° la rotation de la tête à droite (qui existait chez Eugénie P.) ; 3° le début par les troubles de l'écriture à 28 ans ; 4° la prolongation de la contraction musculaire qui est notée dans plusieurs observations d'hérédo-ataxie cérébelleuse ; 5° le fait que le réflexe patellaire, d'abord exagéré, est devenu normal ; 6° la contraction des jambes et des mains en flexion à la fin de la vie du malade.

Dans l'autopsie nous trouvons également plusieurs points à relever :

1° L'atrophie du cervelet avec disparition notable des cellules de Purkinje et altération du noyau dentelé ; la prédominance de la lésion à la face supérieure du cervelet et à la partie antérieure du vermis. (amygdales intactes).

2° Les altérations des ganglions rachidiens et des racines postérieures.

3° L'altération des faisceaux de Goll, de Burdach, des faisceaux pyramidaux, des faisceaux cérébelleux directs, l'altération des cellules de la colonne de Clarke, comme dans la maladie de Friedreich.

4° L'altération des noyaux des cordons latéraux, des cordons de Goll et de Burdach ; l'atrophie des noyaux de l'hypoglosse, du facial, du noyau du moteur oculaire commun, du noyau supérieur du trijumeau (Sécrétion des larmes) ; l'atrophie des racines de l'accessoire.

5° L'atrophie des noyaux protubérantiels, des olives bulbaires du corps de Luys, du locus niger.

6° Atrophie de la protubérance aux dépens de sa portion ventrale et de la moelle.

OBSERVATION DOUTEUSE

BOTKIN (1)

Théodore Malych, 22 ans, célibataire, entré le 7 novembre 1884 à l'hôpital de Yaroslaw. Mère hystérique ; folle pendant 2 ans après la naissance de ce fils. Père mort il y a 10 ans, après avoir souffert pendant 15 ans d'une *affection convulsive* qui avait probablement une analogie avec la maladie du fils, ainsi que l'affirment tous ceux qui les connaissaient. Même mimique, mêmes gestes, même tenue, mêmes *grincements* des dents, mêmes mouvements des yeux et de la tête. Le frère aîné du malade eut aussi dans son enfance des *accès convulsifs*. Son frère cadet a des symptômes de « moral insanity. » Le malade n'a commencé à marcher qu'après sa deuxième maladie. Il a souvent été malade et, dans ses maladies, eut fréquemment des *convulsions*. De 8 à 15 ans : pleurésie, fièvre scarlatine et fièvre typhoïde. Chacune de ces maladies accompagnée de convulsions. Th. M. est craintif, irascible, indolent et entêté. Expulsé de la 5^e classe du gymnase à cause de sa mauvaise conduite. A 16 ans,

(1) Traduite par le prof. DRAGOMANOFF ; résumée par LADAME.

il entre à l'école spéciale comme aide-chirurgien militaire, mais les maux de tête et la *diplopie* l'obligèrent d'interrompre ses études après sept mois. Après cela, gonflement dans les articulations (rhumatisme) pendant 14 mois. A l'âge de 18 ans (avril-juin 1880) forts maux de tête, insomnie et tristesse. Ceci dura jusqu'au 6 décembre. Ce jour là, se trouvant à l'église du couvent de la Trinité, il fut pris d'un *rire* violent, *irrésistible*. La police le transporta à l'hôpital, où il resta quatre mois. C'est alors que plusieurs symptômes de sa maladie actuelle se déclarèrent, dans l'espace de quelques jours, d'après son dire, avec de violents *vomissements*.

Status præsens. Taille 1 m. 67 cent., poids 137 livres russes. Pâleur générale. Crâne régulier. Vue normale à droite. Œil gauche *amaurotique*. Réaction normale des pupilles à la lumière. *Nystagmus*. Sphincters normaux. Forte salivation.

La tenue, les gestes et la mimique du malade appellent surtout l'attention. Station verticale, les jambes *écartées*, corps rejeté en arrière et penché à gauche. Tête inclinée en arrière vers l'épaule droite. Menton tourné à gauche et en haut, comme dans la contracture du sterno-mastoïdien. Mains croisées sur le ventre. Cheveux rares. Expression apathique. Mâchoires serrées et lèvres entr'ouvertes.

Les mouvements volontaires sont accompagnés d'une foule de mouvements involontaires. La tête est agitée de *mouvements en zigzags*, grincements des dents. Les yeux vont de gauche à droite. Les bras s'élèvent et s'abaissent, se fléchissent et s'étendent. Les mains font des mouvements de préhension. Le corps a des mouvements convulsifs en avant, en arrière, à gauche, à droite, se fléchit et se redresse. Les pieds s'écartent beaucoup pendant la marche. Tremblement des extrémités inférieures par suite des contractions musculaires involontaires.

En marchant le malade chancelle ; il est jeté de côté et d'autre. La ligne de la locomotion est toujours en zigzags. Les jambes fléchissent parfois et le malade tombe.

L'ataxie est si forte dans les extrémités supérieures que le malade a de la peine à s'habiller seul, à se boutonner. Il écrit mal et ne peut pas enfiler une aiguille. Quand il ferme les yeux, il n'y a pas une augmentation de l'ataxie, ni de dynamique, pas de symptômes de Romberg.

Plus le mouvement est compliqué, plus il demande d'attention ; et plus le malade est agité, plus les contractions *involontaires* augmentent. L'ataxie est surtout prononcée quand le malade marche ou quand il s'efforce de raconter son passé d'une manière claire et distincte, ce qui l'agite beaucoup, car jamais il n'y réussit. Il est impossible de décrire la complication des mouvements involontaires qui s'observent alors. Il faut les voir pour comprendre à quel point ils sont développés.

Au premier abord, ces mouvements paraissent désordonnés, mais après un examen attentif on remarque : 1° A chaque action volontaire correspond un groupe déterminé d'actions involontaires ; 2° Si multiples et variés qu'ils soient, ces mouvements cessent rapidement, aussitôt que le malade se *couche* horizontalement et se tranquillise.

Le *grincement* de dents et les mouvements des yeux font seuls exception et ne cessent que pendant le sommeil, quand disparaissent aussi tous les autres mouvements involontaires. Tremblement *clonique* des extrémités inférieures, dès que les orteils appuient sur le sol ou sur le matelas. *Contractures* des muscles du cou et des bras. Ces contractures augmentent avec les mouvements volontaires et rendent ceux ci difficiles, de même que les mouvements passifs.

La parole offre des *tons variés*. Loin d'être monotone, le son

de la voix change pendant la conversation ou la lecture ; le malade passe involontairement d'un ton à un autre. Il prononce certains mots *indistinctement*, n'articule pas toujours la fin des mots. La *rémission* des symptômes est une particularité de sa maladie. Ainsi, parfois il parle beaucoup plus distinctement.

Affaiblissement musculaire. Dynamomètre, 40 à droite, 25 à gauche. Le malade, étant couché, ne peut lever sa jambe. Si on la lui lève, il la laisse retomber.

Réflexes : Plantaire et crémastérien, distincts, normaux ; abdominal, de la fesse, épigastrique, des omoplates, peu marqués.

Réflexes : patellaires et des tendons d'Achille très exagérés. Pas de clonus du pied.

Sensibilité. Douleurs rhumatoïdes dans les extrémités.

Vertige. Le malade détermine exactement l'endroit du contact le plus léger et la position de ses extrémités dans l'espace.

Irritation spinale. Légère *kypho-scoliose*. Réactions électriques (faradisation et galvanisation) normales.

Troubles psychiques. Le malade est habituellement apathique, souvent irritable et prêt à rire sans cause. Mémoire bonne. L'imagination n'a rien perdu.

Réflexions. — Le cas de Botkin est difficile à interpréter. Le caractère familial n'est pas certain, quoique l'auteur laisse supposer que le frère du malade a été atteint de la même maladie. D'autre part, plusieurs détails de l'observation nous font réserver le diagnostic : les rémissions, l'amaurose unilatérale, le rire irrésistible. On pourrait interpréter cette observation dans le sens d'une sclérose en plaques. Enfin, il ne serait pas difficile de trouver une cause infectieuse à la maladie du sujet en question, en se reportant à ses antécédents. Si nous avons joint ce cas à notre série, malgré notre doute, c'est à cause du diagnos-

tie de Botkin qui en faisait une maladie de Friedreich. Or, aujourd'hui, une maladie de Friedreich avec exagération des réflexes est une hérédo-ataxie cérébelleuse.

Vu

Le Doyen

BROUARDEL

Vu : Bon à imprimer

Le Président

A. JOFFROY

Vu et permis d'imprimer

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris

GRÉARD.

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

OBSERVATIONS FONDAMENTALES

SUR LESQUELLES M. MARIE A ÉTABLI SA DESCRIPTION

(*Sur l'Héréd-ataxie cérébelleuse.* — *Semaine médicale*, 1893, p. 444).

1880. **Fraser** (2 obs.). — Defect of cerebellum occurring in a brother and sister. — *Glasgow Medical Journ.*, 1880, fasc. 1.

1891. **Nonne** (3 obs.). — Ueber eine eigenthumliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems. — *Arch. f. Psychiatrie*, 1891, xxii, p. 283.

1892. **Sanger-Brown** (6 obs.). — On hereditary ataxy with a series of twenty one cases. *Brain*, 1892. — *Part. LVIII*.

1892. **Klippel et Durante** (3 obs.). — Contribution à l'étude des affections nerveuses familiales et héréditaires (*Revue de médecine*, octobre 1892, page 745, et *Semaine médicale*, 1892, p. 467).

OBSERVATIONS PUBLIÉES

APRÈS LA LEÇON DE M. MARIE

1894. **E. Brissaud et P. Londe** (1 obs.). — *Revue neurolo-*

gique, 1894. — **E. Brissaud** : Leçon sur les maladies du système nerveux.

P. Londe (2 obs.). — Congrès des aliénistes et neurologistes, tenu à Clermont-Ferrand ; août 1894. (Voir *Semaine médicale* et *Revue neurologique*, 1894, 1^{er} octobre).

OBSERVATIONS

QUI PARAISSENT DEVOIR RENTRER DANS LE MÊME GROUPE

1880. **Seeligmüller** (2 obs.). — *Arch. f. Psychiatrie*, t. X, p. 222. — Hereditäre Ataxie mit Nystagmus. — Cité par **LADAME**, (*Revue de la Suisse Romande*, 1889 : La maladie de Friedreich).

1890. **Erb**. — (Heidelberg, 2 obs.). — *Neurologisches Centralblatt*, 1890, n° 378. Ueber hereditäre Ataxie mit Krankenvorstellung. — *Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte*. — Zu Baden-Baden am 7 und 8 juin 1890.

1893. **Hervouët**. — *Gazette médicale de Toulouse* (Société de méd. de Nantes).

OBSERVATIONS DOUTEUSES

1885. **Botkin** (1 obs. douteuse). — *Revue médicale, Moscou*, 1885, p. 32. — *Medezinskoïe obozrieniye*. Sloutchaï Friedreich ovoï boliezni (cité p. **LADAME**).

Descroizilles (douteux). — *Progrès médical*.

OBSERVATION INTERMÉDIAIRE

1891. **P. Menzel**. — Beitrag zur Kenntniss der hereditären.

Ataxie und kleinhirn. Atrophie. — *Archiv. f. Psychyatrie*, XXII, p. 160.

ARTICLES DIVERS

1° Sur la maladie de Friedreich.

1893. — *Berlin klinische Wochenschrift*, 1893, n° 24, p. 489.

1893. **Senator**. — Sur l'ataxie héréditaire (mal. de Friedreich).

1894. **Schulze**. — *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1894 et *Berlin, klin. Wochenschrift* (août 1894).

1894. **Brissaud**. — Leçon sur les maladies du système nerveux.

1894. **J. Michell Clarke**. — Un cas de maladie de Friedreich suivi d'autopsie. 62^e Congrès annuel de la « British medical Association » 31 juillet 1894. — *British med. Journal*. 8 déc. 1894 et *Journal des connaissances médicales*, 1894, n° 50, 51. (Analyse par H. MEIGE).

2° Sur l'atrophie du cervelet.

(Nous donnons ici la bibliographie faite par MENZEL en ajoutant les nouveaux cas que nous connaissons) :

1828. **Weber**. — *Verhandl. der Kaiserl. Léopold-Carol. Académie*. Bd. VI, I. Bonn. 1828.

1831. **Combette**. — *Journal de physiol.*, par Magendie, XI, 1831. — *Revue Médicale*, 1831. T. II, p. 57. Cit. p. LONGET : Anatomie und Physiologie des Nervensystems ; über. v. Heine.

1856. **Turner** — De l'atrophie unilatérale du cervelet, etc. *Thèse de Paris*, 1856. BAILLARGER : *Annales médico-physiol.*, 1856, p. 453.

1861. **Fiedler** (und **Bergmann**). — Fall von Verkümmernng des Cerebellums. — *Zeitschr. f. Rationnelle Medic. von Henb und Pleufer*. Bd. XI, Heft. 3. s. 250, 1861.

1862. **Duguet**. — *Bulletin de la Soc. anat.*, 1862. janvier, mai.

Cruveilhér. — *Anat. pathol.* Livre XV, pl. V.

Longet. — *Anat. et physiol.*, etc. T. I, p. 764.

1862. **Duguet et Vulpian**. — Deux cas d'atrophie du cer-
velet. *Gaz. hebdom.*, 1862, n° 46.

1862. **Lallement**. *Bulletin de la Soc. anat.*, 1862. *Schmidt's
Jahrbücher*, 1863, v. III.

1863. **Moreau de Tours**. — Deux cas de sclérose du cer-
velet. *Gaz. des Hôp.*, 1863, I.

1864. **Meynert**. — *Med. Jahrbücher*, 1864, IV. Heft. P, 108

1871. **Clapton**. — Transactions of the pathol. society of
London, 1871.

1871. **Obersteiner**. — Eine partielle Kleinhirnatrophie
Allg. Zeitschr. f. Psych. und Gerichtl. Medicin. Bd. 27, 1871.
S. 74.

1871. **Pierret**. — Note sur un cas d'atrophie, etc. — *Arch.
de Physiol. norm. et pathol.*, 1871-72. T. IV, p. 765.

1871. *Cit.* **Baillarger**. — *Annales médico-psychol.*, 1875,
p. 474.

1873. **Otto**. — *Archiv. f. Psych.* Bd. IV, und VI, 1873, und
1875.

1873. **Lubimoff**. — *Virchow's Archiv*. Bd. 57, 1873.

Andral. — *Clinique méd.* III ed; tome V.

1874. **Verdelli**. — *Revista clinica*, 1874, maggio.

1874. **Fischer**. — *Arch. f. Psych.* Bd. v, 1874.

1876. **Huppert**. — Hochgradige Kleinheit des Cerebellums.
— *Arch. f. Psych.* Bd. 1876, s. 98.

1878. **Hitzig.** — Ziemssen's Handbuch. XI, I, 1878.

1879. **Nothnagel.** — Topische Diagnostick der Gehirnkran-
kheiten. — Berlin, 1879. *Cit. Centralblatt für Nervenheilkunde*,
1880, p. 180.

1881. **Kirschhoff.** — Ueber Atrophie und Sklerose des Klein-
hirns. — *Arch. f. Psych.* B. XII, 1881.

1881. **Claus.** — Zur Casuistik der Erkrankungen des Central-
nervensystems. — *Arch. f. Psych.* Bd. XII, s. 669, 1881. *Cit. Men-
del's Centralblatt.* 1882, s. 327.

1882. **Bouillard.** — Nouvelles recherches, etc. *France mé-
dicale*, 1882. — Baillarger. *Annales méd. physiol.* 1882.

1883. **Hitzig.** — *Achte Wanderversammlung der südwest-
deutschen Neurologen und Irrenärzte, Mendel's Centralbl.* 1883,
S. 292.

1883. **Westphal.** — 2 cas *Arch. f. Psychiatrie und Nerven-
krankheiten.* XIV Bd. 1 Heft-Berlin 1883.

1883. **Borell.** — *Achte Wanderversammlung der südwest-
deutschen Neurologen und Irrenärzte, Mendel's Centralblatt*,
1883, S. 292.

1883. **Herbert C. Mayor.** — Atrophie and sclérosis of the
cerebellum. *Journal of mental science.* 1883, janv.

1884. **Sommer.** — Zur Casuistik der Kleinhirnsklerose. —
Archiv. f. Psych. Bd. xv 1884.

1885. **Ingels.** — Arrêt de développement du cervelet chez un
aliéné. *Bulletin de la société de médecine mentale de Belgique.* 1884.
n° 35. Cité par *Mendel's Centralblatt.* 1885 S. 272.

1887. **Ferrier.** — The fonctions of the brain. II ed. London
1886. Cap. VI. *Cit. Mendel's Centralbl.* 1887 S. 185.

1887. **Schultze.** — Ueber einen Fall von Kleinhirnschwund

mit Degenerationen im verlän Gertenmarke und Rückenmarke.
Virchow's Archiv. Bd. 108. — 1887.

1888. **Becker**. — Fall von hochgradiger Zerstörung des Kleinhirnewurmes nebst casuistischen Beiträgen zur Lehre, von der sogenannten cerebellaren Ataxie. *Virchow's Archiv*. Bd. 114 1888 S 173.

1888. **Martinotti et Mercandino**. — Recherche sulle alterazione del midolle spinale concomitanti le lesioni cerebellari. — II *Morgagni* 1888, xxx. — Heft 1. — Cit. *Mendel's Centralblatt* 1888. S 383.

Marchi. — Sulle degenerazioni consecutive alla extirpazione totale e parziale del cerveletto.

1892. **Cramer**. — Einseitige Kleinhirnatrophie etc. Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgm. Pathol. Bd XI; 1-S, 39.1892.

1892. **Moeli**. — *Allgm. Zeitschr. f. Psychiatr...* Bd 48. 1892.

1893. **Royet et Collet**. — *Arch. de Neurologie*. 1893. — Sur une lésion systématique du cervelet.

1894. **Redlich**. — *Club médical de Vienne et Bulletin médical*. 1894. Atrophie du cervelet.

1894. **Max Arndt**. — Zur Pathologie des Kleinhirns. — *Arch. fur Psychiatrie und Nervenkrank.* 1894. S 404. H 2 Bd xxvi.

Un bon nombre de cas sont résumés par Nothnagel. (Diagnostic des maladies de l'encéphale) et par Luciani dans son livre sur le cervelet.

3° Sur la paraplégie spasmodique et la diplégie cérébrale familiale.

1878. **Dreschfeld**. — (Cité par Bernhardt). — *Med. Times and Gazette*, 9 fév. 1878.

1885. **Pelitzæus**. — (Cité par Bernhardt) *Arch. f. Psychiatrie* B xvi. S 698. 1885. — Ueber eine eigenthumliche Forme spastischer Lähmung mit Cerebralescliningen und héréditaire Grundlage (Multiple sclérose).

1885. **Naef**. — Die spastische Spinalparalyse im Kindesalter. — *Thèse de Zurich* 1885.

1886. **Philipp**. — *Brain* 1886 p. 520. Primory spastic paralysis in différents members of the sam family.

1887. **Sachs**. — On arrested cerebral developpement of nerf and mental diseases. 1887.

1889. **Schultze**. — Spastische Starre der Unterextremitaten bei drei Geschwistern. *Deut. medic. Woch.* 1889 — n° 15.

1891. **Bernhardt**. — Beitrag zur Lehre von den familiaren Erkunkingen der Centralnervensystems. — *Virchow's Archiv.* 126 Bd 1891. S. 59.

1892. **Kraft-Ebing**. -- Familiare spastische Spinal-Paralyse. *Wien. Klin-Woschensch*, 1892, n° 27.

1893. **Strümpell**. — I. *Archiv. f. Psychiatrie* Bd x et xvii. — II Sur la paraplégie spinale spasmodique héréditaire. — Ueber hereditäre spastische Spinalparalyse. — *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde* 1893. T iv p. 173. — Et *Revue neurologique*, analyse par M. Marie.

1893. **Sommer**. — Lésions anatomiques dans un cas de maladie caractérisée par un spasme généralisé, des convulsions cloniques et de l'incoordination. (Congrès des naturalistes et médecins allemands de Nuremberg, septembre 1893). *Revue neurologique*. 1893. p. 669.

1893. **Leo Newmark**, M. D. San Francisco. — A contribution to the study of the family form of spastic paraplegie. — *The american journal of the medical sciences* (avril 1893).

1893. **Sigm. Freud.** — Forme héréditaire des diplégies cérébrales. *Neurologisches Centralblatt*, nos 15 et 16, 1893. Et *Revue neurologique*, 1893.

1895. **Souques.** — Contribution à l'étude de la forme familiale de la paralysie spasmodique spinale. *Revue neurologique*, 1895.

Tooth. *S^t Barth-Hosp. Rep.* vol. xxxii p. 14.

Rupprecht. — Volkmanns Sammling. — *Klin. Vorträge*, n° 198.

**4° Paraplégie spasmodique par syphilis héréditaire
pouvant être familiale.**

(Charcot et Artigas. Fournier et Gilles de la Tourette)

Friedmann. — Sur la paralysie spinale spastique récidivante (probablement syphilitique) de l'enfance. *Deut. Zeitsch. für Nerven.* 1892.

5° Sclérose en plaques familiale (?)

Chosteck. — Weiterer Beitrag zur herdweisen Sclérose des Centralnervensystems (*Allgm. Wiener medizinische Zeitung* 1883 (p. 370).

Féré a connu deux frères et une sœur atteints de la sclérose en plaques. (*Famille névropathique*, p. 39.)

OUVRAGES CONSULTÉS SUR LA PHYSIOLOGIE.

1842. **Flourens.** — Recherches expérimentales. 2^e édition. 1842.

1842. **Longet.** — Traité d'anatomie et de physiologie du système nerveux. 2^e édition. 1842.

1862. **Leven et Ollivier.** — *Arch. générales de médecine.*
1862. — Recherche sur la physiologie et la pathologie du cer-
velet.

1864. **Luys.** — *Arch. générales de médecine.* — Étude sur
l'anatomie et la physiologie pathologique du cervelet. 1864.
T. II.

1866. **Vulpian.** — Leçons sur la physiologie générale et
comparée du système nerveux. 1866.

1882. **Lussana.** — *Archives italiennes de Biologie.* — 1882.
et « Sul cerveletto ». — In *Giornale internazionale di scienze medic.*
An. IV. p. 1121. Napoli. 1882.

1891. **Courmont.** — Le Cervelet et ses formations. Alcan.
Paris. 1891.

1891. **G. Borgherini et G. Gallerani.** — Contribution à
l'étude de l'activité fonctionnelle du cervelet. — *Rivista speri-
mentale de frenetria et medic. legale*, vol. xv, fasc. 3. 1891.

1891. **Luciani.** — *Il cerveletto.* Firenze. 1891.

Laborde et Mathias Duval. — Effets de l'enlèvement du
cervelet.

1892. **Laborde.** — Les fonctions du cervelet. Etudes expé-
rimentales et critiques. (*Comptes-rendus de la société de biologie*
1890 et *Physiologie du système nerveux*, 1892).

1895. **Ferrier.** — Brain. 1894. — *Recrut work on cerebellum*
and its relations. Vol. 16, p. 1.

TABLE DES MATIÈRES

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	11
PRÉAMBULE.	
DES MALADIES FAMILIALES EN GÉNÉRAL. — MALADIES FAMILIALES DU SYSTÈME NERVEUX. — ESSAI DE CLASSIFICATION	
PHYSIOLOGIQUE	19
DE L'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE.	
DÉFINITION	39
HISTORIQUE	63
ÉTIOLOGIE.	67
SYMPTOMES.	
TROUBLES DE LA MOBILITÉ.	
Démarche ébrieuse. — Absence du véritable signe de Romberg. — Incoordination des membres supérieurs. — Écriture. — Prolongation de la construction musculaire. — Secousses choréiformes. — Troubles de la mimique. — Troubles de la parole et de la voix. — Tremblement de la tête. — Instabilité musculaire généralisée. — Vertige. — Intégrité du sens musculaire. — État de la force musculaire. — Exagération ou conservation des reflexes rotuliens	
	78
TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ.	
Signes neurasthéniques. — Douleurs fulgurantes. — Modifications du caractère, de l'intelligence. — Facies. — Pas de troubles objectifs de la sensibilité. — Reflexes cutanés	
	94
SOLIOSE.	98

TROUBLES OCULAIRES.	
Atrophie papillaire, ses conséquences. — Réaction pupillaire. — Musculature externe de l'œil	98
TROUBLES VISCÉRAUX.	
Menstruation. — Pas de troubles spinctériens. —	
Déglutition	104
SIGNES NÉGATIFS.	103
ÉVOLUTION.	
Débuts. — Prodromes. — Marche. — Durée. — Formes.	
— Associations morbides	107
ANATOMIE PATHOLOGIQUE.	
Atrophie du cervelet surtout aux dépens de la substance grise, sans sclérose, de la face supérieure .	121
PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE.	
DE L'ATAXIE CÉRÉBELLEUSE.	
Théorie de l'asthénie de Luciani. — Critiques de Laborde, Ferrier, etc. — De l'atonie. — De l'astase musculaire. — Théorie de Vulpian. — Faits pathologiques, confirmatifs et contradictoires	128
PHÉNOMÈNES VISUELS	143
DIAGNOSTIC CLINIQUE ET ANATOMIQUE.	
ATROPHIE SCLÉREUSE DU CERVELET	149
MALADIE DE FRIEDREICH	154
SCLÉROSE EN PLAQUES	162
PARAPLÉGIE SPASMODIQUE FAMILIALE	163
DIPLÉGIE CÉRÉBRALE FAMILIALE	167
TRAITEMENT.	169
CONCLUSION	172
OBSERVATIONS.	
1 ^o OBSERVATIONS PERSONNELLES	177
2 ^o OBSERVATIONS FONDAMENTALES	191
3 ^o OBSERVATIONS SE RATTACHANT A L'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE	227
4 ^o OBSERVATION DOUTEUSE.	244
5 ^o OBSERVATION INTERMÉDIAIRE DE MENZEL	252
BIBLIOGRAPHIE	251

ADDENDA

A. — SUR LES MALADIES FAMILIALES

Notes à ajouter :

(1^o au bas de la page 22) :

L'hémophilie est, suivant HALLOPEAU, la plus héréditaire de toutes les maladies. GRANDIER en a trouvé 657 cas dans 200 familles.

(2^o au bas de la page 23) :

BROCA, dans son *Traité des Tumeurs* (Tome I), donne une généalogie remarquable de famille cancéreuse (famille Z...). Il cite un cas de névromes familiaux, rapporté par LEBERT (frères Saulich). — Il parle, d'après PAGET, d'ostéomes épiphysaires multiples familiaux. — Il donne, enfin, l'exemple d'un adénome de la mamelle familial.

BROCA fait aussi remarquer la prédisposition des négresses pour les fibromes de l'utérus.

(3^o au bas de la page 28) :

CLOWTON and SAVAGE citent l'exemple de deux jumeaux devenus paralytiques généraux (*General paralysis in twens. — Journ. of mental scienc.* 1888, tome 34, page 65). — CALMEIL a trouvé l'hérédité nerveuse dans un quart des cas et GRAINGER-STEWART dans 47 1/2 % des cas.

(4° au bas de la page 33) :

Ce n'est pas seulement, dit LANCEREAUX, une maladie de l'individu, mais une maladie de famille qui projette son action malfaisante jusque sur la race (*Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*. Art. ALCOOLISME).

(5° au bas de la page 48) :

La polydactilie, l'hypospadias, l'albinisme, le crétinisme, le bec-de-lièvre rentrent aussi dans les anomalies familiales.

(6° au bas de la page 54) :

Il est vrai que LEIDESDORF et HOECKEL affirment qu'on a vu l'arrêt de développement du prépuce chez les Sémites. WOLKMANN a vu la transmission de la luxation de la hanche par l'hérédité.

BLUMENBACH aurait vu la transmission de l'amputation du petit doigt.

Il semble que ce ne soient là que des faits exceptionnels.

B. — SUR LA PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE

(Note à ajouter à la fin du chapitre) :

GOWERS, lui, explique la perte des réflexes rotuliens dans les tumeurs du lobe moyen du cervelet, par l'action d'arrêt qu'il prête à ce lobe moyen sur l'écorce motrice du cerveau. Il explique, par un mécanisme analogue, les convulsions et l'athétose que l'on a rencontrées dans les tumeurs du même genre. BETCHEREW, au contraire, ne fait pas intervenir l'écorce du cerveau, dans l'interprétation des convulsions et de l'athétose, au cours des affections du cervelet, car il les explique par l'existence de fibres centrifuges propres au cervelet, et indépendantes de toute relation corticale. (*Neurolisches Centralblatt* 1890, pages 194 et 254).

Que le cervelet soit, comme le veut GOWERS, le centre régulateur des impulsions des mouvements, par l'intermédiaire de l'écorce céré-

brale, ou un centre coordinateur à proprement parler, il n'y a là qu'une différence d'interprétation sur le rôle indiscutable du cervelet, dans les troubles de la motilité dits *cérébelleux*.

NOTHNAGEL, dans son livre des *Maladies de l'Encéphale*, explique les faits de lésion du vermis ; sans troubles moteurs (par exemple, ceux de GINTRAC, de GRIBON, cités par TOLLEMER, dans le *Traité de Médecine*), par la production graduelle de ces lésions.

DUPUY (*Société de Biologie*, 1887) a cherché aussi à prouver comme LUCIANI que la suppression du cervelet a pour conséquence l'asthénie généralisée. Nous avons suffisamment discuté cette doctrine.
